

10 Jahre
Dysmelie-Zentrum
München

von
Johanna Heisel
aus
Augsburg
Jahr 1975

Aus dem Dismelie- und Rehabilitationszentrum (Leiterin: Dr. Ilse Coerdt)
der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor: Prof. Dr. Waldemar Ch. Hecker)
der Universitätsklinik München im Dr. von Haunerschen Kinderspital

10 JAHRE DYSMELIE-ZENTRUM MÜNCHEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Johanna H e i s e l
aus
Augsburg
Jahr 1975

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Dr. I. Coerdts

Mitberichterstatter: Prof. Dr. W. Hecker . . .

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 22.7.1975



Inhaltsverzeichnis

A. Einleitung	1
B. Das Dysmelie-Syndrom	3
I. 1. Nomenklatur	3
2. Von der Dysmelie abzugrenzende Fehlbildungen	3
3. Gesetzmäßigkeit der Fehlbildung	4
II. Die Fehlbildungsformen des Armes	4
1. Fünffingerhand	5
2. Daumenhypoplasie	5
3. Radiushypoplasie	5
4. Axiale Ektromelie	6
a) langer Achsentyp	6
b) Übergangsachsentyp	6
c) kurzer Achsentyp	6
5. Phokomelie	7
6. Amelie	7
III. Die Fehlbildungsformen des Beines	7
1. Distale Ektromelie mit Tibiahypoplasie	8
2. Proximale Ektromelie mit Femurhypoplasie	8
3. Axiale Ektromelie	8
4. Phokomelie	9
5. Amelie	9
IV. Muskeln - Nerven - Gefäße	9
V. Begleitende Mißbildungen beim Dysmelie-Syndrom	10
1. Wirbelsäule	10
2. Mißbildungen der Ohren	11
3. Mißbildungen der Augen	11
4. Herz und große Gefäße	11
5. Magen-Darm-Trakt	11
6. Urogenital-Trakt	11

B. V.	7. Hyperthermie	11
	8. Hämangiome	12
VI.	Pathognomonische Kennzeichen der Dysmelie	12
VII.	1. Mutmaßlicher Entstehungsmechanismus und formale Genese	12
	2. Erbllichkeit	13
	3. Häufigkeit und Verteilung der Fehlbildungen	14
C.	Die Geschichte des Münchener Dysmelie-Zentrums	16
I.	Die Contergankatastrophe	16
II.	Das Münchener Dysmelie-Zentrum	17
	1. Das Krankengut der Jahre 1959-63	17
	2. Das Dysmelie-Zentrum von 1962 bis 1964 unter Leitung von Dr.W.Maier	18
	3. Das Dysmelie-Zentrum von 1964 bis 1973 unter Leitung von Dr.I.Coerdts	19
	4. Die Pfennigparade	19
	5. Geographische Verteilung des Patientenguts	22
	6. Zahl und Zusammensetzung der Patienten 1973	23
	7. Der Behandlungsmodus	23
	Protokoll einer Landfahrt	24
	8. Die Zusammenarbeit des Dysmelie-Zentrums mit der von Haunerschen Kinderklinik	26
	mit der Orthopädiewerkstatt Samberger mit dem Kinderzentrum Hellbrügge mit dem Elternverband "Hilfe für das behinderte Kind" mit anderen Dysmelie-Zentren	
	9. Finanzierung des Dysmelie-Zentrums	26
	10. Forschung und Lehre	27
	11. Die Zukunft des Dysmelie-Zentrums	28
D.	Die Arbeit im Dysmelie-Zentrum	30
I.	Die Aufgabe des Dysmelie-Zentrums	30

D. II. Die Arbeit im Dysmelie-Zentrum	30
1. Aufklärung und Beratung der Eltern	30
a. medizinische Beratung	30
b. praktische Ratschläge	31
c. Hilfe bei organisatorischen Problemen	31
2. Die medizinische Versorgung der Kinder	31
a. operative Maßnahmen	31
Indikationen - Kontraindikationen	
b. konservative Behandlung	32
Schienenbehandlung	
3. Die prothetische Versorgung	33
a. Prothesenarten	33
b. Art und Zeitpunkt der Erstversorgung	34
c. Kompensationsmechanismen	36
4. Krankengymnastik	37
a. Aufgaben der Krankengymnastik	37
b. Ausrüstung für die Krankengymnastik	37
c. Behandlungsprogramm	38
d. Skikurse und Reiterlager	39
5. Beschäftigungstherapie	40
a. Aufgaben der Beschäftigungstherapie	40
b. Ausrüstung für die Beschäftigungstherapie	40
c. Behandlungsprogramm	41
Selbsthilfetraining	
Schule	
Prothesentraining	
6. Psychologische Betreuung	47
a. Untersuchung der Mütter: Anpassung an die Behinderung und Erziehungshaltung	47
b. Untersuchung der Kinder: Intelligenz, Wortschatz, Sozialverhalten	48
c. Reaktionen der Umwelt auf die Behinderung	50
d. Aus der Behinderung resultierende Einschränkungen für das Kind	50

D. II. 6. e. Aufgaben der Psychologie bei der	
Rehabilitation der Dysmelieekinder	51
Erziehungsberatung	
Schulberatung	
Verhaltenstherapie	
Berufswahl und -eingliederung	52
E. Die Elternbefragung	53
1. Methodik	
a. Bereitstellung der Auswertungsunterlagen	
b. Auswertungsmodus	
c. Anmerkung	
2. Der Fragebogen	54
3. Auswertung des Fragebogens	57
F. Zusammenfassung	65
Anhang	
Behandlungsplan für die Beschäftigungstherapie . . .	66
Literaturverzeichnis	68

Einleitung

Die vorliegende Arbeit soll einen Überblick geben über das 10jährige Bestehen des Ambulatoriums für Dysmelien der Münchener Universitätskinderklinik und seine Leistungen im Dienste der Rehabilitation körperbehinderter Kinder.

Da die Contergankatastrophe der Jahre 1958-62 den Anlaß zu seiner Gründung gab, und in den 10 Jahren immer die Kinder mit positiver Thalidomidanamnese und entsprechenden spezifischen Mißbildungen den weit überwiegenden Anteil der Patienten des Dysmeliezentrums gestellt haben, habe ich das erste Kapitel der Darstellung der Morphologie der Thalidomidembryopathie gewidmet. Vorangestellt wurde eine kurze Erläuterung der gebräuchlichen Nomenklatur. Eine Schilderung der Gesetzmäßigkeiten der Schädigung, der begleitenden Fehlbildungen und der mutmaßlichen Entstehungsmechanismen schließt sich an.

Das 2.Kapitel befaßt sich mit der Geschichte des Dysmeliezentrums. Die Systematik ergab sich einerseits aus der Chronologie, andererseits aus dem Versuch, das Zentrum als Träger unterschiedlicher Funktionen von möglichst vielen Seiten zu beleuchten.: als Glied einer Gruppe von Institutionen, die sich der Aufgabe der Rehabilitation verschrieben hat, als Außenstelle der Kinderklinik und somit ein Teil der Universität, von ihr getragen, ihr aber auch verpflichtet, als Ausgangsbasis eines ambulanten Behandlungsdienstes für den Raum Bayern, um nur einige zu nennen.

Im 3.Kapitel wird die Arbeit, die das Zentrum leistet, gewürdigt. Dabei ergab sich in der Darstellung eine Gliederung der Gesamtrehabilitation in die Behandlungsterritorien Medizin, Krankengymnastik, Beschäftigungstherapie und Psychologie.

An Material stand mir die nur wenig umfangreiche Literatur, die sich speziell mit dem Dysmeliekind befaßt, sowie zahlreiche Werke über die Probleme des behinderten Menschen allgemein zur Verfügung. Besonders nützlich waren mir die Protokolle der Dysme-

lie-Arbeitstagungen der Jahre 1964 und 1967, die unter dem Titel "Monographien über die Rehabilitation der Dysmelie-Kinder" vom Bundesgesundheitsministerium herausgegeben worden sind. Als Material über das Münchener Dysmeliezentrum selbst habe ich das Krankenblattarchiv, Konsultationsbücher, Arztbriefe und Verwaltungskorrespondenz, das Photoarchiv, andere schriftliche Unterlagen und Zeitungsausschnitte benützt. Um die Arbeit im Zentrum kennenzulernen, habe ich bei zahlreichen Behandlungsstunden zugesehen, an Konsultationen, Sprechstunden, Elternversammlungen und Landfahrten teilgenommen. Wertvolle Informationen erhielt ich bei den "Interviews" mit Frau Dr.Coerdts, Herrn Dr.Maier, Dipl.-Psych. Frau Haiböck und den Therapeutinnen des Zentrums.

Um Aufschluß über die Rehabilitationsergebnisse aus Sicht der Eltern zu erhalten, habe ich einen Fragebogen ausgearbeitet und an alle Erziehungsberechtigten geschickt. Ein Abdruck des Fragebogens und die Auswertung der Befragung finden sich im 4.Kapitel.

Das Dysmelie-Syndrom

Zunächst bedarf es einer Klärung des Begriffes "Dysmelie". Ganz allgemein bezeichnet er eine vom Normalen abweichende Fehlbildung der Extremitäten. Der Terminus wurde speziell von der Ärztlichen Arbeitsgemeinschaft Nordrhein-Westfalen für die von 1959 bis 1962 gehäuft auftretenden Gliedmaßenmißbildungen gewählt. Er ermöglicht die Charakterisierung eines morphologischen Komplexes, ohne dabei gleichzeitig eine spezielle Ätiologie im Auge zu haben, sodaß eine automatische Gleichsetzung "Dysmelie=Contergan" wegfällt, und der Begriff auch auf Gliedmaßenfehlbildungen gleicher Morphologie angewendet werden kann, die vor oder nach der Contergankatastrophe auftraten. Eine Einengung des Begriffes auf die Dysmelien der Jahre 1959-62 erlaubt die Bezeichnung "Wiedemann-Syndrom" nach dem Erstbeschreiber. (Wiedemann, H.R.: Hinweis auf eine derzeitige Häufung hypo- und aplastischer Fehlbildungen der Gliedmaßen. Med. Welt 23, 1863 (1961)) Seit Lenz 1962 auf Thalidomid als mögliche Ursache für die Mißbildung hinwies, tritt in der Literatur häufig der Begriff "Thalidomidembryopathie" auf, welcher mit der Ätiologie auch das spezifische Mißbildungsmuster festlegt.

"Ektromelie" bedeutet allgemein eine angeborene Schädigung oder das Fehlen einer Gliedmaße, "Phokomelie" bezeichnet das Bild der Robbengliedrigkeit, bei der Hand oder Fuß ohne Zwischenstück an Schultergürtel oder Hüfte ansetzen. Unter "Amelie" versteht man das vollständige Fehlen einer Extremität.

Von der Dysmelie sind diejenigen angeborenen Skeletveränderungen abzugrenzen, die nicht in das umschriebene Fehlbildungsmuster passen. Es sind dies die Peromelien, also kongenitale, amputationsähnliche Gliedmaßenfehlbildungen, isolierte Klumpfüße, Minderwuchs einer Extremität, deren Anlage zwar vollständig, jedoch insgesamt zu kurz ist, Hypo- und Aplasien des ulnaren, bzw. fibularen Strahles und Spaltbildungen an Händen und Füßen. Numerische Variationen im Sinne einer Überschußbildung von Fingern und Zehen werden beim Dysmelie-Syndrom so gut wie nie beobachtet.

Gesetzmäßigkeiten der Fehlbildung

Das Leitsymptom des Dysmelie-Syndroms sind die Gliedmaßenfehlbildungen. Sie sind Folge eines gestörten oder völlig gehemmten embryonalen Knochenwachstums der Extremitäten. Die dabei auftretende Veränderung an den einzelnen Skeletanteilen wird als "Hypoplasie" bezeichnet, wenn die Knochen im ganzen zwar zu klein, die Form im wesentlichen jedoch erhalten ist. Fehlen Skeletanteile ganz oder teilweise, so spricht man von totaler oder partieller Aplasie. Weiter können einzelne Knochen Krümmungen, Verdickungen, Verkürzungen oder synostotische Verschmelzungen mit benachbarten Knochen aufweisen.

Die Gliedmaßenfehlbildungen treten in sehr unterschiedlichen Schweregraden auf, wobei sie jedoch einem charakteristischen Fehlbildungsmuster folgen. Ordnet man ihre Erscheinungsbilder nach Schweregraden von der leichtesten bis zur schwersten Form, so erhält man eine teratologische Reihe, die die Prinzipien des Schädigungsmusters erkennen lassen: Die Verminderung des Knochenmaterials betrifft am Arm zuerst den radialen, am Bein den tibialen Anteil, sodaß innerhalb der Mißbildungsreihe am Arm zunächst Material des radialen Handstrahles (Daumen, Zeige- und Mittelfinger) dann der Radius, dann erst der Humerus, zuletzt die Ulna verloren gehen. Ein entsprechendes Verhalten zeigt die untere Extremität am tibialen Fußstrahl, der Tibia, dem Femur und der Fibula.

Der Substanzverlust an den einzelnen Knochenanteilen erfolgt innerhalb der teratologischen Reihe in einer bestimmten Richtung. Diese Reduktionstendenz (Willert und Henkel, 1969) nimmt am Radius von distal nach proximal, am Humerus von proximal nach distal zu, sodaß man bei partieller Radiusaplasie den proximalen, bei partieller Humerusaplasie den distalen Knochenrest vorfindet. Die Reduktionstendenzen an Femur und Tibia verhalten sich analog.

Die Fehlbildungsformen des Armes

Nun zu den einzelnen Erscheinungsformen der Dysmelie, zuerst der oberen Extremität: bei den distalen Formen der Ektromelie

imponiert als leichteste Form die **F ü n f f i n g e r h a n d**, bei der der 1.Fingerstrahl dreigliedrig und nach Art eines langen Fingers angelegt ist. Er kann die Länge des Zeigefingers erreichen, freibeweglich ab- und adduziert, gestreckt oder gebeugt werden, oder in Form einer Syndaktylie mit dem Zeigefinger verschmolzen sein. Die Fähigkeit zur Opposition fehlt.

Eine weitere Form der **D a u m e n** fehlbildung stellt die **H y p o p l a s i e** dar. Hier sind beide Glieder des Daumens und des 1.Mittelhandknochens in der ursprünglichen Form erhalten, aber kleiner und schmaler als normal. Eine weitere Reduktion der Phalangen bis zur völligen Aplasie läßt den Daumen dann nur noch als ein Hautbürzelchen erscheinen, das dem 2.Fingerstrahl aufsitzt.

Als schwerere Form der distalen Ektromelie imponiert die **R a d i u s h y p o p l a s i e**, die mit oder ohne radioulnarer Synostose auftreten kann. Der Radius ist insgesamt verkürzt und erreicht das Handwurzelgelenk nicht. Ist die Speiche nur mangelhaft oder überhaupt nicht angelegt, so fehlt der für das gerade Wachstum der Ulna nötige Gegendruck des Parallelknochens und die Ulna erfährt eine mehr oder weniger ausgeprägte Krümmung nach radial. Aus der Ulnafehlstellung und der mangelhaften Anlage der Speiche als Richtungsregulator resultiert eine Klumphand. Alle Formen der radialen Fehlbildung gehen mit einer Reduktion des 1., oft auch des 2.Fingerstrahles einher. Die Elle ist bei den schwereren Fällen bis auf ein Drittel ihrer normalen Länge verkürzt, stark verdickt und radialkonkav gekrümmt.

Die Hand weicht gegen die Unterarmachse in unterschiedlicher Stärke nach radial ab. Meist ist gleichzeitig eine Beugekontraktur des Handgelenkes zu beobachten. Im Ellbogengelenk ist je nach Schwere der Knochenfehlbildung die Beugung und Streckung behindert. Die Supination ist immer gestört. Die Bewegungseinschränkung der beiden Gelenke resultiert aus der fehlerhaften Bildung der artikulierenden Knochen, mangelhafter Muskulanlage und veränderten Insertionsstellen der Muskeln. Bei der distalen Ektromelie treten keine Veränderungen des Schultergürtels auf.

Bei der a x i a l e n E k t r o m e l i e betrifft die Mißbildung alle Abschnitte der Gliedmaße, wobei immer eine Reduktion von Humerus, Radius und radialem Handanteil kombiniert ist. Die Skeletanteile bilden also eine Fehlbildungsachse. Primär bleiben nur die Ulna und die ulnaren Fingerstrahlen verschont. Die Fehlbildung des Radius besteht aus partieller oder totaler Aplasie, wobei er im ersten Falle immer synostotisch mit der Ulna verschmolzen ist.

Der Humerus kann unterschiedlich schwer geschädigt sein. Beim sogenannten l a n g e n Achsentyp liegt eine Hypoplasie oder partielle Aplasie des Knochens vor, wobei die distalen Teile erhalten sind. Den Ü b e r g a n g s a c h s e n t y p charakterisiert ein Humerusrest, der nur noch ein Zehntel des normalen Knochenmaterials enthält und eine unregelmäßig runde Form aufweist. Der kurze Oberarm ist mit partieller oder totaler Radiusaplasie kombiniert. Der k u r z e Achsentyp zeigt totale Humerus- und Radiusaplasie. Erhalten bleibt im stark verkürzten Arm nur die Ulna oder ein plumper "Synostoseknochen".

Allen Achsentypen fehlen 2 oder 3 radiale Fingerstrahlen einschließlich der Metacarpalia. Außerdem zeigt sich immer eine deutliche Hypoplasie des Schultergürtels. Die Schulterblätter sind verkleinert und tragen eine nur unvollkommene Gelenkpfanne. Da ein Humeruskopf immer fehlt, und der Humerusrest nur einen mangelhaften Gelenkschluß mit der Pfanne aufweist, scheint der Armansatz nach kaudal verschoben zu sein im Sinne einer axillären Luxation.

Die Beweglichkeit des Schultergelenks ist beim langen Achsentyp praktisch immer eingeschränkt. Die Abduktion ist nur selten über die Waagrechte möglich, sie kann je nach Schweregrad völlig aufgehoben sein. Retroversion und Außenrotation können meist nur in begrenztem Umfang ausgeführt werden, die Innenrotation ist meist frei. Bei Übergangs- und kurzem Achsentyp beobachtet man keine aktive Beweglichkeit des Schultergelenkes mehr. Es funktioniert nur noch als ein "Schlottergelenk". Passiv kreisende Bewegungen und Schlenkerbewegungen, die durch rasche Rumpfdrehung bewirkt werden, sind möglich.

Die Bewegungsfunktionen des Ellbogengelenks erfahren beim langen Achsentyp eine starke Einschränkung der aktiven Beugung infolge des teilweisen oder völligen Ausfalls des Biceps, hingegen ist die passive Beugung fast völlig frei. Die Streckung beträgt selten weniger als 140° , sodaß sie am wenigsten beeinträchtigt ist. Es kommen Fälle mit schweren Versteifungen des Gelenks vor. Bei Übergangs- und kurzem Achsentyp ist die Ellbogenfunktion ganz aufgehoben.

Die Hand steht bei der axialen Ektromelie meist in Flexions- und Radialadduktionsstellung, im Sinne einer Klumpfallhand. Ihre Beugefähigkeit reicht oft bis zur Berührung der Unterarmseite. Häufig findet man Beugekontrakturen, die im Handgelenk keine noch so kleine Extension gestatten.

Bei der Phokomelie besteht das restliche Gliedmaßen skelet lediglich aus Teilen der Hand bei totaler Aplasie aller langen Röhrenknochen. Ein Finger mit 2 oder 3 Phalangen, vereinzelt auch mehrere verbildete Finger setzen direkt an der Schulter an. An der Scapula sind weder Gelenkpfanne noch Coracoid ausgebildet. Am insgesamt hypoplastischen Schulterblatt sitzt ein langgezogenes, steil gestelltes Acromion.

Die Beweglichkeit ist sehr gering. Die Schultern können hochgezogen und nach vorn geführt werden, der Handrest kann nur schwache Bewegungen mit kleinem Umfang ausführen.

Die Amelie ist die schwerste Form der Armfehlbildung, die im Totalverlust der oberen Gliedmaße und Beteiligung des Schultergürtels mit hypoplastischer Scapula besteht. Die Schulterbeweglichkeit verhält sich wie bei der Phokomelie.

Die Fehlbildungsformen des Beines

Das Fehlbildungsmuster der unteren Extremität verhält sich analog demjenigen der oberen. Im Unterschied zu dieser liegen hier neben der distalen und axialen Ektromelie auch Fälle einer isolierten proximalen Ektromelie vor, bei der das Femur hypo-

plastisch ist, teilweise oder völlig fehlt, während die distal des Kniegelenkspaltes liegenden Skeletanteile normal entwickelt sind.

Bei der *d i s t a l e n* Ektromelie der unteren Gliedmaße finden wir neben Triphalangien der Großzehe auch hypoplastische Formen. Am Fuß wurden vereinzelt auch Überschußbildungen in Form von Polydaktylien gefunden (Blauth, 1966)

Am Unterschenkel ist die *T i b i a* hypoplastisch, nur teilweise oder überhaupt nicht angelegt. Wie beim Radius nimmt auch hier die Reduktionstendenz von distal nach proximal zu. Bei allen drei Formen tritt der Fuß infolge der fehlerhaften Wachstumslenkung in mehr oder weniger deutlich ausgeprägte Klumpfußstellung. Ist die Fibula bei totaler Tibiaaplasie nach proximal seitlich luxiert, so kann der Unterschenkel von der senkrechten Beinachse nach medial abweichen.

Das Fußgelenk ist meist durch Beugekontrakturen und Weichteilzug in der Klumpfußstellung so fixiert, daß es kaum noch bewegt werden kann.

Die Beugung im Kniegelenk bei partieller Tibiaaplasie ist eingeschränkt, bei totaler Aplasie sind kaum noch geregelte Bewegungen möglich.

Die *p r o x i m a l e* Ektromelie des Beines manifestiert sich in einer teilweisen oder völligen Aplasie des Femurs, wobei wiederum 3 Typen unterschieden werden: beim langen Typ fehlt die Hälfte des Knochenmaterials, beim Übergangstyp ist nur noch der distale Knochenrest vorhanden, während beim kurzen Typ kein Femur mehr angelegt ist. Die Reduktionstendenz schreitet von proximal nach distal fort, sodaß in allen Fällen Femurkopf und -hals fehlen. Infolgedessen besteht keine gelenkige Verbindung zur Hüftpfanne mehr und die Extremität ist nur über Weichteilbrücken am Rumpf befestigt.

Die *a x i a l e* Ektromelie des Beines zeigt unterschiedlich stark reduzierte Femora mit partieller oder totaler Tibiaaplasie, fast immer begleitet von einem Klumpfuß. Wegen des fehlenden

Hüftgelenkes ist die Beweglichkeit des Beines in größtem Umfang eingeschränkt.

Bei der *Phokomelie* ist bei völliger Aplasie der langen Röhrenknochen ein mehr oder weniger fehlgebildeter Fuß im Bereich des ursprünglichen Hüftgelenkes befestigt. Die *Amelie* ist durch ein völliges Fehlen der unteren Extremität gekennzeichnet. Gelegentlich findet man als kleine Reste Weichteilbürzel.

In allen schweren Fällen der Ektromelie ist die Hüftgelenkpfanne hypoplastisch angelegt. Bei intakten Femora der distalen Form finden sich häufig Subluxationen im Hüftgelenk.

Muskeln, Nerven und Gefäße

Durch die Fehlbildungen der Skeletanteile müssen zwangsläufig auch Veränderungen der Weichteile auftreten. Einzelne Muskeln oder Muskelgruppen sind, je nach Schweregrad, hypoplastisch oder überhaupt nicht angelegt. Weiter sind Muskelverschmelzungen und Insertionsanomalien möglich. Bei stark reduzierten Formen wurden Bindegewebszüge beobachtet, die möglicherweise rudimentäre Muskelanlagen darstellen.

Marquardt u.a. (1963,1965) beobachteten bei vielen Kindern mit Ektromelie der oberen Extremität eine verminderte oder fehlende elektrische Erregbarkeit der motorischen Nerven der Unterarmstrecke. Die sensible Innervation jedoch scheint selbst bei den schwersten Formen intakt zu sein.

Eine Untersuchung der Gefäßversorgung mittels Arterio- und Venographie (Maier, W., 1965) zeigte, daß die A.brachialis in ihrer Gesamtlänge auf die Länge des Armes reduziert, ihre Lage und Teilung jedoch regelrecht ist. Selbst bei der einfingrigen Phokomelie war das Arteriensystem fast normal entwickelt mit Aufzweigung der A.brachialis in A.ulnaris und A.radialis. Dieses Ergebnis läßt vermuten, daß die Vordifferenzierung der Gefäße vor der Anlage der Gliedmaße stattfindet und deshalb von der schädigenden Noxe nicht betroffen wird. Erst im weiteren Verlauf der Entwicklung paßt sich

das Gefäßsystem den Mißbildungsverhältnissen an. Neben den fehlbildungsbedingten Verlaufsvariationen treten auch Aplasien auf; so fehlt häufig der Arcus palmaris oder die V.cephalica.

Begleitende Mißbildungen beim Dysmelie-Syndrom

Zu einem hohen Prozentsatz, nach Petersen (1967) 10 - 30 %, finden sich beim Dysmelie-Syndrom **W i r b e l s ä u l e n** Veränderungen. Es handelt sich dabei zum einen Teil um primäre Schädigungen wie Halb- und Schmetterlingswirbel, um Assimilationen ventraler Wirbelkörperabschnitte bis zur Blockwirbelbildung, die 2 oder mehr Wirbel vorwiegend im Bereich der Brust- und Lendenwirbelsäule erfassen kann. Die daraus resultierende "Begradigung" der physiologischen Schwingungen der Wirbelsäule ist die Ursache für eine prognostisch ungünstige Versteifung, da viele Kinder wegen fehlender Arme ganz auf die Beweglichkeit der Beine und des Rumpfes angewiesen sind.

Zum anderen Teil treten die Schädigungen der Wirbelsäule sekundär als Folge der Gliedmaßenfehlbildung auf. Für ihre Entstehung wird allerdings auch eine konstitutionelle Disposition diskutiert. Aus dem Bestreben, die unterschiedliche Länge der Arme bei manuellen Tätigkeiten auszugleichen, indem die Wirbelsäule nach lateral von der Achse verschoben wird, kann eine C-Skoliose, in schwereren Fällen eine S-Skoliose entstehen. Ebenso droht eine Skoliose bei nicht exakt angepaßten Längenausgleichsprothesen für die Beine.

Durch den geringen Augen-Objekt-Abstand beim Schreiben und Werken, bedingt durch verkürzte Arme, besteht die Gefahr, daß sich bei ungeeigneten Arbeitstischen aus der stark gebeugten Gewohnheitshaltung der Kinder eine Kyphose entwickelt. Die prophylaktischen Aufgaben der Krankengymnastik zur Verhütung dieser Sekundärschädigungen werden an anderer Stelle berücksichtigt. Amelen und phokomelen Kindern drohen durch die extreme Belastung der Beine Hüftgelenksarthrosen.

Etwa 10% der Kinder haben Mißbildungen im Bereich der

O h r e n , die das äußere, mittlere wie das Innenohr betreffen können. Es treten auf Veränderungen der Ohrmuschel, Mikrotie verschiedener Grade, Anotie, Gehörgangsatresie, Fehlbildungen der Paukenhöhle und Gehörknöchelchen, Dysplasien und Hypoplasien des Labyrinths, Aplasie des Innenohres gefolgt von Schalleitungsstörungen bis zur völligen Taubheit. Daneben finden sich gelegentlich Fazialisparesen.

An A u g e n mißbildungen treten auf Anophthalmus, Mikrophthalmus, Kolobome an Iris und Macula, embryonaler Katarakt, Uveitis, Parese des N.oculomotorius und N.abducens mit entsprechenden Muskellähmungen, und Refraktionsanomalien.

Die Mißbildungen des H e r z e n s und der g r o ß e n G e f ä ß e traten nach Weicker (1963) zum Zeitpunkt der Geburt bei 40% der Kinder auf. Entsprechend der schweren Natur der Herzfehler wird nur noch bei jedem 6. - 10. überlebenden Dysmeliekind ein Vitium festgestellt. Beobachtet wurden Truncus arteriosus communis, häufig in Kombination mit anderen Herzfehlern, Vitien der Fallot-Gruppe, Ductus arteriosus persistens, Scheidewanddefekte, Aortenstenose und -hypoplasie und Situs inversus. Auf die den Gliedmaßenfehlbildungen folgenden Veränderungen der peripheren Gefäße wurde bereits hingewiesen.

Im Bereich des M a g e n - D a r m - Traktes wurden Atresien (Oesophagus, Duodenum, Anus) und Stenosen (Pylorus, Duodenum, Anus) gefunden. Daneben traten Malrotation und Aplasien von Gallenblase, Netz Coecum und Appendix auf.

Ferner wurden folgende Mißbildungen im U r o g e n i - t a l bereich beobachtet: einseitige Nierenaplasie, Hufeisenniere, Hydronephrose, Urether fissus, Megalurether; Uterus duplex und bicornis, Agenesie der Vagina, Anorchie, Kryptorchismus, Penishypoplasie und Hypospadias glandis.

Schwergeschädigte Kinder mit Phokomelie, Amelie oder Tetramelie leiden bei körperlicher Tätigkeit häufig unter H y p e r - t h e r m i e n , da ihnen bis zu 45% der Körperoberfläche zur Wärmeabgabe fehlen können.

Bei zahlreichen Kindern fanden sich bei der Geburt plane mediane H ä m a n g i o m e an Stirn und Nase, die sich jedoch spontan zurückbildeten.

Die Frage, ob die genannten Mißbildungen außerhalb der Gliedmaßen für die Thalidomidembryopathie pathognomonisch sind, wird von Willert und Henkel (1969) nach einem Vergleich mit in der älteren Literatur vor 1959 beschriebenen, bei Gliedmaßenschäden auftretenden Begleitfehlbildungen verneint. Als charakteristisch für das Dysmelie-Syndrom gelten demnach folgende Merkmale:

1. die positive Thalidomidanamnese
2. das konstant wiederkehrende Fehlbildungsmuster
3. die Tendenz zum Befall beider Seiten, sowohl der oberen wie der unteren Extremitäten. Beim gleichen Fall bestehen bei Fehlbildungen der Beine stets auch Veränderungen an den Armen; während Armmißebildungen meist ohne Beteiligung der Beine vorkommen.

Mutmaßlicher Entstehungsmechanismus der Skeletfehlbildungen und formale Genese

Die Fehlentwicklung beruht auf einer Störung der embryonalen Skelettdifferenzierung innerhalb der Gliedmaßenanlage. Aufgrund der Kenntnisse von der Gliedmaßenentwicklung kann man annehmen, daß eine Schädigung in der 5. bis 6. Woche der Schwangerschaft stattgefunden haben muß. Jede Organanlage durchläuft eine Phase der embryonalen Entwicklung, in der sie besonders empfindlich auf einwirkende Noxen reagiert, weil sie in diesem Zeitraum einer extrem lebhaften Stoffwechsel- und Mitosetätigkeit unterworfen ist. Diese "sensible Phase" liegt für die Extremitäten zwischen dem 27. bis 40. Tag post conceptionem. Der genaue Zeitpunkt der Einwirkung der Noxe bestimmt den Schweregrad der Fehlbildung.

Der pathophysiologisch-biochemische Vorgang der Schädigung des Gliedmaßenblastems ist noch wenig aufgeklärt. Nach B.Salzgeber u.a. (1964) ist das Thalidomid ein Pyrimidin-Antimetabolit, der den Aufbau der Nukleinsäuren stört und somit antimitotisch wirkt.

Andere Autoren beschreiben Thalidomid als Folsäure-, Riboflavin- oder Glutaminsäure-Antimetaboliten mit antimitotischer oder zell-ehtaler Wirkung. In jedem Fall ist der Stoffwechsel des Blastems so schwer gestört, daß es seine Funktionen als prospektives Material für die Gliedmaßenanteile und als Induktor ¹⁾ für deren Entwicklung nicht mehr wahrnehmen kann. Da nun das Blastem ein gestörtes oder vermindertes Wachstum zeigt, ist folgerichtig das Baumaterial für die Extremität verringert. Das typische Fehlbildungsmuster der Dysmelie läßt sich nun damit erklären, daß ein Prinzip der physiologischen Konkurrenz der benachbarten Skeletanteile besteht, nach dem die Teile, die in der Schädigungsreihe zuletzt betroffen werden, die stärkste Wachstumsenergie besitzen (Ulna, dann distaler, dann proximaler Humerus, dann proximaler, dann distaler Radius), und deshalb ihr Baumaterial zuerst beanspruchen auf Kosten der anderen Knochenanteile.

In einer anderen Theorie spielt Thalidomid die Rolle eines Antiabortivums, das den Abgang des geschädigten Embryos verhindert haben soll. Dagegen allerdings spricht das konstant auftretende Mißbildungsmuster: weshalb sollten alle Embryonen, die ohne Thalidomid abgestoßen worden wären, die gleichen Mißbildungen aufweisen?

Ob das Dysmelie-Syndrom v e r e r b l i c h sein wird, d.h., ob Thalidomid auch eine genetische Mutation hervorgerufen hat, kann zum jetzigen Zeitpunkt noch nicht gesagt werden, da die betroffenen Kinder erst zwischen 10 und 13 Jahre alt sind.

ad 1)

Die Aufgabe des mesodermalen Anteils des Blastems als Induktor wurde in folgendem Experiment von B.Salzgeber (zitiert nach Willert und Henkel, 1969) nachgewiesen: bei 2 Hühnerembryonen wurden Epiderm und Mesoderm des Gliedmaßenblastems voneinander getrennt, nachdem der eine Embryo mit physiologischer NaCl, der andere mit Thalidomid behandelt worden war. Danach wurde das Epiderm des einen auf das Mesoderm des anderen und umgekehrt verpflanzt und reimplantiert. Danach zeigte der Embryo mit dem mit Thalidomid behandelten Meso- und unbehandeltem Epiderm eine Phokomelie, während der andere normal wuchs.

Häufigkeit und Verteilung der Fehlbildungen

In der überwiegenden Zahl der Fälle sind die oberen Extremitäten von der Fehlbildung betroffen, und zwar zu 80% beidseitig, jedoch in unterschiedlichen Schweregraden. So kann ein Achsentyp der einen mit einer Daumenhypoplasie oder einer Amelie der anderen Seite kombiniert sein. Die schweren Fehlbildungsformen der unteren Extremitäten gehen fast immer mit einer Schädigung auch der Arme einher. Für den selteneren Fall ausschließlich der Beine vermutet Rickenbacher (1967), daß diese eine stärker ausgeprägte Fähigkeit zur Reparatur von Blastenschäden aufgewiesen haben könnten.

Die Geschlechtsverteilung verhält sich unauffällig: Knaben und Mädchen sind gleich häufig von den Fehlbildungen betroffen.

Abbildung 1 auf Seite 15

Mit freundlicher Genehmigung des SPRINGER-VERLAGS Berlin-Heidelberg-New York erfolgt der Abdruck des Dismelie-Schemas aus H.-G.Willert u. H.-L.Henkel, Klinik und Pathologie der Dismelie. Experimentelle Medizin, Pathologie und Klinik, Bd.26, 1969

Klassifikation der Armdysmelien

Extremelie Daumenhypoplasie Daumenamphalangie distale Form Radiushypoplasie partielle Radiusplasie totale Radiusplasie mit radio-ulnare Synostose	axiale Form Langer Achsentyp Übergangs-Achsentyp Kurzer Achsentyp mit totaler Radiusplasie mit partieller Radiusplasie und radio-ulnare Synostose	Phokomelie	Amelie
--	---	--------------------------	----------------------

Klassifikation der Beindysmelien

Extremelie Groszstrumpfphalange Tibialhypoplasie Partielle Fibropasie Totale Tibropasie distale Form	proximale Form Langer proxim. Typ Übergangs- & prox. Typ Kurzer proximaler Typ	axiale Form Langer Achsentyp Übergangs-Achsentyp Kurzer Achsentyp mit totaler Fibropasie mit partieller Tibropasie	Phokomelie	Amelie
---	--	--	--------------------------	----------------------

Die Geschichte des Münchener Dysmelie-Zentrums

Bevor man darangeht, die Geschichte des Münchener Dysmelie-Zentrums zu schreiben, muß man zuerst mit einigen Worten die sogenannte " C o n t e r g a n k a t a s t r o p h e " umreißen, die den traurigen Anlaß zu seiner Gründung gab.

Erstmals im Oktober 1957 wurde das Beruhigungsmittel Thalidomid ²⁾ unter dem Namen Contergan^R von der Firma "Chemie Grünenthal" im Handel angeboten. Das Herstellungsverfahren für die Wirksubstanz α -N-Phthalylglutaminsäureimid war 1954 patentiert worden. Während der folgenden 3 Jahre wurde das Hypnoticum an 9 deutschen Kliniken getestet. Die ersten Arbeiten darüber erschienen 1956. Bis 1960 lagen 40 Arbeiten vor, darunter keine mit negativer Beurteilung des Präparates. Infolge der in der Pharma-Industrie üblichen massiven Werbung fand Contergan zunächst als Beruhigungs-, später als Schlafmittel außerordentlich starke Verbreitung. Da es infolge seiner Barbituratfreiheit für ungefährlich gehalten wurde, wurde es in großen Mengen als Sedativum, bei Schlaf- und vegetativen Störungen selbst schwangeren Frauen verordnet. Es sind sogar Fälle bekannt, wo es Kleinkindern, gewissermaßen als Babysitterersatz verabreicht wurde.

Im Dezember 1959 wurde erstmals an die Firma Grünenthal eine Anfrage gerichtet, ob ihr etwas über polyneuritische Schäden nach längerer Einnahme von Contergan bekannt sei. Die Antwort war negativ. Im Frühjahr 1960 traten die ersten Gerüchte auf, Contergan, inzwischen zum beliebtesten Schlafmittel avanciert, verursache Neuritiden, die z.T. Dauerschäden hinterließen. Am 19. November 1961 äußerte Prof. W. Lenz auf einer Tagung deutscher Kinderärzte in Düsseldorf den Verdacht, die Häufung von Extremitätenmißbildungen könne möglicherweise auf die Einnahme von Contergan zurückgeführt werden. Wenige Tage später, am 25. November 1961, zog die Herstellerfirma das Produkt aus dem Handel.

ad 2)

Das Präparat wurde in Form von Tabletten, Tropfen und Zäpfchen vertrieben.

Wie überall in der Bundesrepublik wurde auch in der Universitätskinderklinik München von 1959 bis August 1962 eine bisher nie erreichte Zahl von Kleinkindern mit Extremitätenmißbildungen vorgestellt. (Tabelle 1)

Tabelle 1

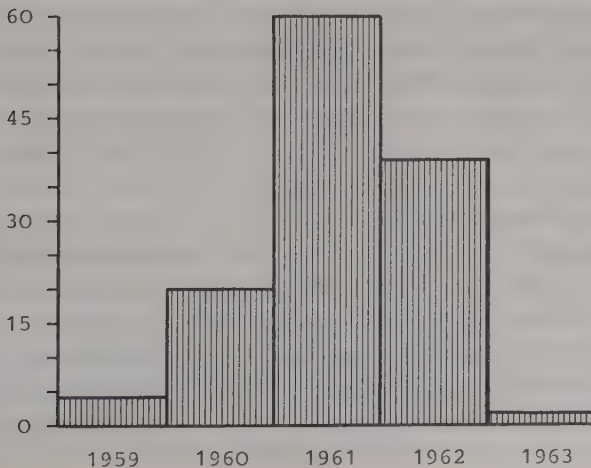
Aus dem Beobachtungsgut der Universitätskinderklinik München
chirurgisch-orthopädische Abteilung

Gesamtzahl an Defektbildungen der Extremitäten in den Jahren 1959-63: 136

	1959	1960	1961	1962	1963
Defekte vom Typ des Dismelie-Syndroms	3	20	60	38	1
Andere Dysplasien und Teilaplasien	1	1	1	4	2
Peromelien	-	1	2	1	1

Die Häufigkeitsverteilung der Dismelien auf die Geburtsjahrgänge 1959-63 soll Tabelle 2 verdeutlichen.

Tabelle 2



Obwohl zunächst die Ursache für die Häufung der Fehlbildungen unbekannt war, mußte man sich doch Gedanken über die notwendigen therapeutischen Maßnahmen machen. Da die meisten Kinder neben ihren Dismelien keine Krankheiten aufwiesen, die einer besonderen pädiatrischen Betreuung bedurft hätten, sollte ihre vorwiegend orthopädisch-krankengymnastisch orientierte Behandlung nicht in den normalen Klinikbetrieb integriert werden, sondern einen eigenen Bereich darstellen. Der damalige Leiter der kinderchirurgischen Abteilung, Prof. Dr. Anton Oberniedermayr, beauftragte daher den Facharzt für Chirurgie und Kinderchirurgie, Dr. Wolfgang Maier, mit der Einrichtung eines eigenen Behandlungszentrums für die gliedmaßengeschädigten Kinder.

Dr. Wolfgang Maier, am 7.4.1927 in München geboren, studierte von 1946-51 in Innsbruck, wo er am 18.6.51 promovierte und seine Approbation erhielt. Vom 1.1.1952 an arbeitete er ein Jahr im Pathologischen Institut der Universität München, ging dann an die chirurgische und orthopädische Abteilung der Haunerschen Kinderklinik und wechselte von dort an die Chirurgische Poliklinik München, wo er 3 Jahre tätig war. Um sich in der Orthopädie fortzubilden, ging er 1958 für 1 Jahr nach Wien an die Orthopädische Universitätsklinik. Von dort kehrte er 1959 zurück, zunächst an die Städtische Klinik für Kinderchirurgie München-Schwabing, dann 1960 wieder an die chirurgische Abteilung des Haunerschen Kinderspitals, wo er 1962/63 das Dismelie-Zentrum aufbaute und 2 Jahre leitete. Im Dezember 1964 wurde er zum Direktor der kinderchirurgischen Klinik Karlsruhe bestellt. Seinen Kontakt zum Dismelie-Zentrum hat er jedoch seither aufrecht erhalten: in regelmäßigen Abständen nimmt er als Konsiliarius an den Sprechstunden im Zentrum teil.

Die Arbeit des Dismelie-Zentrums wurde 1962/63 aufgenommen. Zunächst behandelte eine Krankengymnastin die gliedmaßengeschädigten Kinder in Räumen des Haunerschen Spitals. Bald erwies sich diese Lösung jedoch als unzulänglich, und so mietete die Kinderklinik von der Paulaner-Thomasbräu AG eine geräumige Bürowohnung in der Kapuzinerstr.27/II an. Am 1.12.1963 wurde dort Einzug gehalten. Das nunmehr selbständige Zentrum, in dem zunächst eine Krankengymnastin und eine Beschäftigungstherapeutin tätig waren,

erhielt den Namen "Ambulatorium für Dysmelien der Kinderklinik der Universität München im Dr.von Haunerschen Kinderspital". Angegliedert und in denselben Räumen untergebracht wurde ein städtischer Sonderkindergarten, der auch für eine geringe Zahl von gesunden Kindern zugänglich war und von einer von der Stadt besoldeten Kindergärtnerin betreut wurde. Die behinderten Kinder sollten dort an den Tagen, an denen sie behandelt wurden, Gelegenheit haben, unter Anleitung zu spielen und sich dabei im Gebrauch von Schienen und Prothesen zu üben. Ab 1964 wurde je eine weitere Krankengymnastin und Beschäftigungstherapeutin beschäftigt.

Als Dr.Maier die Kinderklinik verließ, zeichnete vom 1.1. bis 30.3.1965 Dr.Andreas Schnur für das Dysmelie-Zentrum verantwortlich. Am 1.4.1965 übernahm die Fachärztin für Chirurgie und Kinderchirurgie, Frau Dr.Ilse C o e r d t , die Leitung, die sie bis heute innehat.

Im Juli 1968 trat Prof.Oberniedermayr in den Ruhestand. Sein Nachfolger als Direktor der kinderchirurgischen Abteilung, Prof.W.Hecker, ernannte Frau Dr.Coerdts am 1.8.1968 zur Leitenden Ärztin für Plastische Chirurgie.

Ein Jahr später, im Herbst 1969, erhielt das Dysmelie-Zentrum ein neues Domizil: seine Behandlungsräume wurden in das neuerbaute Wohnhaus der P f e n n i g p a r a d e in der Barlachstr. 32-36 verlegt. Die Pfennigparade, eine auf Privatinitiative entstandene Hilfsaktion für die Kinderlähmungsgesunden der Jahre 1957-61, hatte von der Stadt München ein 22.000 qm großes Grundstück für 99 Jahre zinsfrei im Erbbaurecht erhalten. Darauf wurde eine ausschließlich aus Spenden finanzierte Gemeinschaftsanlage für schwer Körperbehinderte erstellt. In bisher zwei Komplexen sind folgende Einrichtungen untergebracht: ein Wohnhaus mit 56 1-, 2- und 3-Zimmer-Wohnungen, die speziell auf die Bedürfnisse von Behinderten zugeschnitten sind, und ein fünfstöckiges Gemeinschaftshaus, das eine Sonderschule, ein Heim mit 36 Plätzen für körperbehinderte Kinder, eine Beatmungsstation sowie eine Cafeteria, ferner in einem angegliederten Flachbau Turn- und Gymnastikräume sowie eine Schwimmhalle mit zusätzlichen Becken für Bewegungsbäder beherbergt. Da 67% der Münchner Dysmeliekinder diese Sonderschule besuchen, kam man

mit der Pfennigparade überein, das Dymelie-Zentrum in unmittelbarer Nähe anzusiedeln. Und so erhielt das Ambulatorium nach der Fertigstellung des 1.Bauabschnittes in der Barlachstr.34 2 ineinander übergehende Wohnungen mit insgesamt 8 Räumen im 1.Stock des Wohnhauses. Auch die Schule wurde zunächst provisorisch hier untergebracht. Im Keller wurde ein eigener Trampolinraum von 32qm eingerichtet.

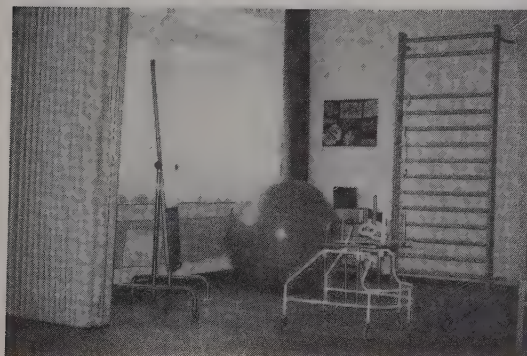
Der 2.Bauabschnitt wurde im Spätsommer 1971 fertiggestellt, und so konnte das Dymelie-Zentrum am 1.9. seine endgültigen Räume in der Barlachstr.38 beziehen. Die 4 Behandlungseinheiten, 2 für die Krankengymnastik, 2 für die Beschäftigungstherapie, von insgesamt 96 qm und ein Arztzimmer von 9 qm befinden sich im Flachbau des Gemeinschaftshauses, bemerkenswerterweise erstmals zu ebener Erde, was von den Kindern und ihren Begleitpersonen als besonders angenehm empfunden wird. Das Schwimmbad der Pfennigparade wird gegen einen monatlichen Pauschalbetrag, der zur Miete zugeschlagen wird, in 50 Behandlungsstunden, das entspricht 25 vollen Stunden, mitbenutzt.



Das Dismelie-Zentrum



Der Raum für
Beschäftigungstherapie



Der Raum für
Krankengymnastik

Die Frage, auf welchem Weg die Kinder ins Dysmelie-Zentrum gefunden haben, wird wohl nie bis ins letzte geklärt werden können. Einen Teil der Kinder haben die Ärzte, die nach der Entbindung zu Rate gezogen wurden, zunächst an die Kinderklinik zur Untersuchung überwiesen, von wo sie dann weitergeleitet wurden. Außerhalb Münchens geborene Kinder fanden oft erst nach 1-2 Jahren oder später ins Zentrum.

In den ersten Jahren hatte Dr.Maier auf offizielle Einladung der Präsidien der Regierungsbezirke Oberbayern, Niederbayern, Schwaben und Oberpfalz an Ort und Stelle über das Dysmelie-Zentrum berichtet und zahlreiche Briefe an Kollegen und Gesundheitsämter geschrieben. 1964 veröffentlichte er im Bayrischen Ärzteblatt einen Artikel über die Erfahrungen bei der Versorgung von Dysmeliekindern. Die Presse nahm sich in zahlreichen Artikeln der Contergan-Kinder an, wobei, vor allem in lokalen Blättern, immer wieder auf das Münchener Dysmelie-Zentrum hingewiesen wurde.

Da keine Meldepflicht für Behinderte besteht, läßt sich der bedrückende Gedanke, daß es möglicherweise noch nicht erfaßte Kinder gibt, die keiner Behandlung zugeführt wurden, nicht völlig von der Hand weisen. Andererseits kamen sogar Kinder aus Österreich, Italien, Portugal und den Niederlanden zur Untersuchung und Behandlung nach München. (Tabelle 3)

Tabelle 3

Gesamtzahl an Defektbildungen der Extremitäten in den Jahren
1959-63: 136 , davon 122 Dysmeliekinder

Geographische Verteilung

	Gesamtzahl	in ständiger Behandlung	Prozent
München und nächste Umgebung	40	34	27,8
Bayern (ohne München)	74	67	55
Bundesgebiet (ohne Bayern)	12	12	9,8
Österreich, Italien, Niederlande, USA	10	9	7,4

Das Patientengut des Dysmelie-Zentrums bestand und besteht immer noch überwiegend aus Contergankindern. Daneben werden aber auch Kinder mit untypischen Gliedmaßenfehlbildungen wie Peromelien, Hypoplasien u.a., sowie Kinder mit Spina bifida behandelt. Eine zahlenmäßige Aufschlüsselung des Patientenkollektivs gibt Tabelle 4.

Tabelle 4

Zusammensetzung des Krankengutes des Dysmelie-Zentrums München
Stand vom 1.2.73

Gesamtzahl der in Behandlung befindlichen Kinder	96
davon	
Dysmeliekinder mit Thalidomidanamnese	65
Peromelien	15
sonstige hypo- u. aplastische Defektbildungen	10
Meningomyelocelen	3
Osteogenesis imperfecta	3

Der Behandlungsmodus sieht vor, daß jedes Kind möglichst regelmäßig einer Therapie zugeführt wird. Klein- und Vorschulkinder sollten ein- bis zweimal pro Woche, ältere Kinder, sofern es ihr schulischer Stundenplan erlaubt, mindestens einmal alle 14 Tage eine Behandlung bekommen. Um den schwerbehinderten Kindern den Weg ins Dysmelie-Zentrum zu erleichtern, wurde ein Chauffeur eingestellt, der ihren Transport mit einem VW-Variant übernahm.

Da mehr als die Hälfte der Kinder außerhalb Münchens im Raum Bayern lebt, wurde ein ambulanter Behandlungsdienst eingerichtet. Zu diesem Zweck wurde ein zweiter VW-Variant gekauft. Eine Krankengymnastin und eine Beschäftigungstherapeutin suchen in 14tägigem Turnus folgende Städte auf: Augsburg, Altötting, Gmund,

Ingolstadt, Kaufbeuren, Memmingen, Oberaudorf und Regensburg (2 Touren). Dort werden in Räumen des Gesundheitsamtes oder einer Klinik die Kinder aus dem betreffenden Landkreis, die von Angehörigen gebracht oder vom Chauffeur geholt werden, je 1 Stunde behandelt. Die Therapeutinnen des Zentrums übernehmen reihum jeweils dieselbe Landfahrt. Alle nötigen Geräte und Materialien, wie Matten, Bälle, Werkzeug werden im Wagen mitgeführt.

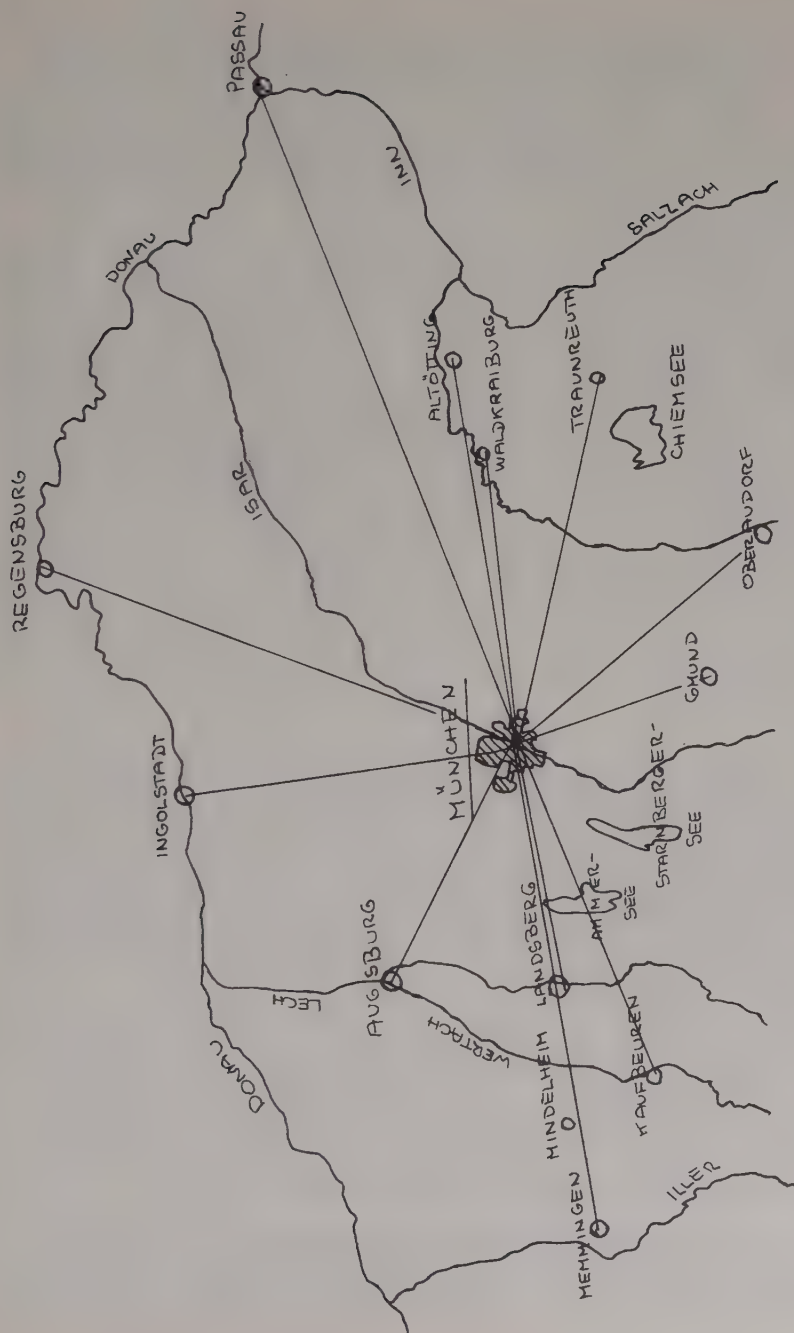
Protokoll einer Landfahrt

Mittwoch. Abfahrt in München um 8.30 Uhr nach Altötting. Dort Ankunft am Gesundheitsamt um 10.15 Uhr. Vorbereitung der Räume. Um 10.30 Uhr kommen 2 Kinder zur Behandlung, die bis 11.30 Uhr dauert. In dieser Zeit holt der Fahrer 2 andere Kinder aus Nachbargemeinden ab. Deren Behandlung dauert bis 12.30 Uhr. Matten und Gerät werden wieder im Auto verstaut. Abfahrt um 13.00 Uhr, zunächst werden die beiden Kinder nach Hause gebracht. Das Mittagessen findet während der Fahrt nach Waldkraiburg im Wagen statt. Ankunft dort in einer Privatwohnung um 14.30 Uhr. Das Kinderzimmer, das als Behandlungsraum dient, wird hergerichtet. Von 14.45 bis 15.45 Uhr findet die Behandlung von 2 Kindern statt. Abfahrt nach München um 16.00 Uhr. Ankunft dort um 17.15 Uhr.

Abbildung . . . auf Seite 25

Die Karte zeigt die Wohnorte der vom Dysmelie-Zentrum betreuten Kinder im Raum Bayern.

Maßstab 1:1.125.000



Das Dysmelie-Zentrum mußte, um seiner Aufgabe als Rehabilitationsstätte voll gerecht zu werden, Kontakte zu zahlreichen anderen Institutionen aufnehmen und im Team mit ihnen zusammenarbeiten. Da es ja eine Außenstelle der Universitätskinderklinik ist, wird die rein medizinische Versorgung der Kinder, wie Untersuchungen, Röntgen, Operationen, selbstverständlich dort vorgenommen. Die Herstellung von technischen Hilfsmitteln, wie Schienen, Prothesen, Eß- und Schreibhilfen, hat die orthopädische Werkstatt Fa.Samberger, Inh. R.Albrecht, übernommen. Die psychologische Betreuung der Kinder erfolgte anfangs durch die Mental Health Gruppe München unter der Leitung von Dr.H.Strasser. 88 der im Zentrum behandelten Kinder wurden 1964/65 einer Untersuchung unterzogen, die über ihre psychische Struktur Aufschluß geben sollte. Auf dem Boden der gewonnenen Erkenntnisse entstand das 1968 herausgegebene Buch "Das körperbehinderte Kind" von Strasser, Sievert und Munk. 1966 wurde die Zusammenarbeit mit der Mental Health Gruppe gelöst. Seit 1968 betreut die Diplom-Psychologin H.Haiböck von der von Prof.T.Hellbrügge geleiteten Forschungsstelle für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin die Patienten des Dysmelie-Zentrums. Sie nimmt regelmäßig an den Sprechstunden teil, steht aber auch sonst den Eltern zur Verfügung.

Enge Zusammenarbeit besteht mit dem 1964 begründeten Elternverband "Hilfswerk für gliedmaßengeschädigte Kinder" e.V., mit dem zusammen das Dysmelie-Zentrum einmal im Jahr einen großen Elternsprechnachmittag in München abhält, bei dem alle anfallenden Probleme zur Sprache kommen. Jährlich einmal wird den Eltern in jeder der Landgemeinden bei einem gemeinsamen Treffen Gelegenheit zur Aussprache gegeben.

Zu den anderen Dysmelie-Zentren, namentlich Heidelberg, besteht guter Kontakt. Für die Feststellung der Schadenersatzansprüche aus dem Fond "Stiftung für das behinderte Kind" hat das Zentrum die jeweils benötigten Röntgenaufnahmen den zuständigen Kommissionen in Köln und Münster zur Verfügung gestellt.

F i n a n z i e r t wird das Dysmelie-Zentrum von der Universitätskinderklinik, deren Kostenträger wiederum das Bayrische Kultusministerium ist. Der Etat des Rechnungsjahres 1972

belief sich auf 246.800 DM. 15.000 DM für Behandlungskosten und Fahrtkostenrückerstattung standen auf der Einnahmenseite, 208.000 DM mußten für Personalkosten für 3 Krankengymnastinnen, 3 Beschäftigungstherapeutinnen, 1 ärztliche Schreibkraft, 3 Fahrer, 1 Raumpflegerin, und 41.500 DM für Sachkosten wie Mieten, Betriebskosten und andere Sachausgaben aufgewendet werden.

Für die Jahre 1963-66 erhielt das Dismelie-Zentrum vom Bundesgesundheitsministerium jährliche Sonderzuwendungen in Höhe von 25.000 DM, die zweckgebunden der Entwicklung und Erprobung von technischen Hilfsmitteln dienen sollten. Da dem Zentrum keine eigene orthopädische Werkstatt zur Verfügung steht, konnte dieser Auftrag nur in beschränktem Maße erfüllt werden. Die Vorstellungen des Gesundheitsministeriums über die Erfüllung des Auftrages und die tatsächlichen Ergebnisse ließen sich nicht in Einklang miteinander bringen, und so wurden die Zuwendungen ab 1967 bedauerlicherweise wieder eingestellt. Der Plan, die Forschungsergebnisse in Zusammenarbeit mit der Technischen Hochschule qualitativ und quantitativ zu verbessern, ist leider gescheitert.

Dem Auftrag der Universität, *F o r s c h u n g* und *L e h r e* zu betreiben, ist auch das Dismelie-Zentrum als Einrichtung der Kinderklinik verpflichtet. Auf die Entwicklung und Erprobung technischer Hilfsmittel und die aus der psychologischen Arbeit im Zentrum entstandene Literatur wurde bereits hingewiesen. Im Rahmen der 1stündigen Vorlesung in Kinderchirurgie ist in jedem Semester ein Kolleg den gliedmaßengeschädigten Kindern gewidmet. Patientenvorstellung, Lichtbilder und eine kurze Darstellung der Behandlungsmöglichkeiten ergänzen die Vorstellung des Krankheitsbildes. Im Jahre 1967 wurde im Dismelie-Zentrum ein Lehrfilm von 15 Minuten Dauer über "Die Frühbehandlung der Gliedmaßenmißbildungen" gedreht. Erstmals im Wintersemester 1972/73 veranstaltete Frau Dr. Coerdts einen 1stündigen Kurs über Rehabilitationen, der in den Räumen des Dismelie-Zentrums abgehalten wurde. Er ist zur ständigen Einrichtung geworden.

Damit die Behandlung der Kinder immer an den neuesten Erkenntnissen orientiert ist, erhalten die Therapeutinnen in

großzügiger Weise Gelegenheit, F o r t b i l d u n g s k u r s e zu besuchen. So nahmen Münchener Therapeutinnen an den 4 Dysmelie-Arbeitstagungen 1964, 65, 66 und 67 teil, besuchten den Pädiatrischen Kongress in Brixen im Herbst 1972, besichtigten das große Dysmelie-Zentrum und die Abteilung für Spina-bifida-Kinder in Heidelberg, um nur einiges zu nennen. Eine Krankengymnastin absolvierte einen Lehrgang für Therapeutisches Reiten, eine weitere war für ein Jahr beurlaubt, um eine Zusatzausbildung als Musiktherapeutin zu machen.

Eine in letzter Zeit häufiger gestellte Frage ist die nach der Z u k u n f t des D y s m e l i e - Z e n t r u m s , da die Dysmeliekinder ihm langsam entwachsen. Dazu haben Prof. Hecker, Prof. Betke, der Leiter der Pädiatrischen Klinik, und Frau Dr. Coerdts am 21.3.1972 ein Memorandum verfaßt, das neben einem Statement zur derzeitigen Verfassung des Zentrums die Pläne für eine teilweise Umstrukturierung des Zentrums in eine Rehabilitationsstätte für folgende Patientenkollektive beinhaltet: ³⁾

1. " Mehrfachgeschädigte Kinder, deren vornehmlicher Schaden sich am Skelettsystem, also am Bewegungsapparat manifestiert. Hier müssen hauptsächlich die Myelomeningocelen-Patienten genannt werden. Nach englischem Vorbild, den sogenannten Myelomeningocelen-Zentren, sollen hier Vertreter der entsprechenden Fachdisziplinen koordinierend zusammenarbeiten und zwar vor allem Kinderchirurgen, Kinderärzte, Kinderurologen, Kinderorthopäden sowie Fachvertreter der sozialen Pädiatrie. Als Vorbild für die Betreuung der Myelomeningocelen-Patienten kann das entsprechende Zentrum in Sheffield/England dienen, in dem neben der ärztlich und krankengymnastisch geleiteten Abteilung auch eine Ganztagschule für diese Kinder eingerichtet

ad 3)

Aus dem "Memorandum zur Umbenennung und teilweisen Umstrukturierung des Dysmeliezentrums der Kinderchirurgischen Klinik in ein Rehabilitationszentrum"

tet wurde. Träger dieser Einrichtung in England ist zu gleichen Teilen der Staat und der Elternverband myelomeningocelengeschädigter Kinder.

Wir selber verfügen jetzt über Erfahrungen an 150 Kindern mit Myelomeningocelen, die seit 1963 bei uns betreut werden. Die Langzeitbetreuung richtet sich zur Zeit hauptsächlich auf die Kontrolle des meist implantierten liquorableitenden Systems bei der sehr häufig vorhandenen Hydrocephalie sowie auf die Überwachung und Behandlung des ableitenden Harnwegssystems. Es fehlt aber leider zur Zeit eine wirklich sorgfältige, sachkundige und intensive orthopädisch-krankengymnastische Rehabilitation der Extremitäten mit dem Ziel, die Kinder ohne fremde Hilfe gehfähig zu machen. Während das in den englischen Zentren weitgehend gelingt, sind unsere Ergebnisse auf diesem Gebiet als außerordentlich verbesserungsbedürftig zu betrachten. Die personellen Voraussetzungen, um hier im oben angeführten Sinne entscheidende Verbesserungen zu erreichen, sind in dem derzeitigen Dysmeliezentrum gegeben.

2. Eine weitere wichtige Patientengruppe entsteht aus der leider heute zunehmenden Zahl von Verkehrsunfällen mit schwersten Extremitäten- und Wirbelsäulenverletzungen, die einer besonders intensiven Rehabilitationsbehandlung zugeführt werden müssen. Auch dieses Kollektiv muß dringend in einem Rehabilitationszentrum betreut werden.
3. Ferner sollen Patienten aus der Gruppe der Hämophilieerkrankung, die oft mit schweren Gelenkveränderungen kombiniert sind, in einem Rehabilitationszentrum betreut werden. Hierbei ist selbstverständlich nicht an die Versorgung bei akuten Blutungen gedacht, sondern an die Spätschäden in Gelenken und Muskulatur.
4. Letztlich sind trotz aller prophylaktischen Maßnahmen zur Verhinderung ähnlicher Katastrophen wie seinerzeit mit dem Contergan schwerste Extremitätenfehlbildungen nach wie vor vorhanden, die auch weiterhin in gleichem Maße wie die Dysmeliepatienten betreut werden müssen."

Die Arbeit im Dymelie-Zentrum

Die Aufgabe des Dymelie-Zentrums ist im weitesten Sinne die **R e h a b i l i t a t i o n** der gliedmaßengeschädigten Kinder. Unter dem Begriff der Rehabilitation verstehen wir die möglichst weitgehende Wiederherstellung einer fehlenden Funktion oder die Ausbildung einer Ersatzfunktion. Er schließt vor allem auch die früh- und rechtzeitige Verhütung konsekutiver Schäden mit ein, die auf dem Boden der vorhandenen primären Defekte entstehen können. An dieser Aufgabe arbeiten im Dymelie-Zentrum Ärzte, Krankengymnastinnen, Beschäftigungstherapeutinnen und eine Psychologin als Team zusammen. Selbstverständlich sollen sich die Eltern, Kinder und möglichst auch die Lehrer an der Teamarbeit beteiligen. Das setzt voraus, daß sie eine gründliche Aufklärung über Notwendigkeit, Sinn und Zweck der Arbeit im Zentrum erhalten, da neben allen Vorteilen, die dem Kind aus der Behandlung erwachsen, ihm und den Eltern doch auch gewisse Unbequemlichkeiten wie Zeit- und (geringer) Kostenaufwand entstehen. Überdies sollte man nicht übersehen, daß die Behandlung zwar freiwillig ist, sie durch die erforderliche Regelmäßigkeit aber mitunter als lästige Pflicht erscheinen mag.

Um diesen und anderen Schwierigkeiten vorzubeugen, wird den Eltern eine umfassende **A u f k l ä r u n g** und **B e r a t u n g** angeboten. Sie stellt gewissermaßen die Grundlage der gesamten Behandlung und ihres Erfolges dar, indem sie eine Vertrauensbasis zwischen Eltern, Kind und Therapeuten schafft. Sie erfolgt in Sprechstunden, die jeden Mittwochnachmittag im Dymelie-Zentrum abgehalten werden. Dabei sind Frau Dr.Coerdts, die Therapeutinnen und die Psychologin Frau Haiböck anwesend. Nach Bedarf wird auch der Orthopädiemechaniker zugezogen. Neben diesen festgesetzten Sprechstunden haben die Eltern auch die Möglichkeit, die Sprechstunden von Frau Dr.Coerdts in der Kinderchirurgischen Klinik wahrzunehmen, oder die Therapeutinnen in den Behandlungsstunden um Rat zu fragen.

Welche Fragenkomplexe sind nun Gegenstand der Beratungs-

stunden? Zunächst bestand das Hauptproblem darin, wie den Kindern medizinisch geholfen werden könne. Neben der Besprechung der therapeutischen Maßnahmen und Möglichkeiten mußten den Eltern aber auch deren Grenzen klargemacht werden. Die weitere Beratung erstreckte sich auf die Pflege und Förderung der Kinder: die Wahl geeigneter Kleidung, die ihren besonderen körperlichen Gegebenheiten und dem gestörten Wärmehaushalt Rechnung trug, Tips für den Kauf geeigneten Spielzeugs, für die richtige Ernährung der Kinder, von denen einige zur Fettleibigkeit neigen. Weiter werden die Eltern über die zur Verfügung stehenden Hilfsmittel orientiert sowie über deren Bezugsquellen. Zu diesem Zweck steht vielfältiges Prospektmaterial zur Verfügung. Auch bei allen verwaltungstechnischen Schwierigkeiten, wie z.B. Abrechnungen für Krankenkassen, dem Einreichen der Kostenvoranschläge für eigens für das Kind herzustellende technische Hilfsmittel usw., können sie mit der Hilfe des Zentrums rechnen.

Nach der Beratung hat nun die praktische Arbeit einzusetzen. Die einzelnen therapeutischen Territorien Medizin, Krankengymnastik, Beschäftigungstherapie und Psychologie sind in Arbeitsweise und Wirkung eng miteinander verflochten, unterstützen und ergänzen sich gegenseitig, sind also nicht, wie es hier aus Gründen der Klarheit geschieht, voneinander zu trennen.

Die m e d i z i n i s c h e Versorgung der Kinder findet in der Kinderchirurgischen Abteilung im von Haunerschen Spital statt. Operationen folgender Art wurden dort vorgenommen: an der oberen Extremität 1. Klumphandkorrekturen. Voraussetzung dafür war, daß der Eingriff eine echte Funktionsverbesserung bewirkte und nicht nur ästhetisch indiziert war. Folgende Kontraindikationen wurden streng beachtet: war dem Kind ein Faustschluß nicht möglich wegen einer ausgeprägten Klumphand mit Fingerstrecksteife, konnte es aber die Hand an den Unterarm anlegen, so beließ man diese Fehlhaltung, da das Kind damit eine Greiffunktion erfüllen konnte und so über einen Faustschlußersatz verfügte. Eine weitere Kontraindikation waren Ellbogenstrecksteifen, die dazu führten, daß das Kind nur mit Hilfe der zusätzlichen Klumphand den Mund erreichen konnte. Eine Korrektur würde diese lebens-

notwendige Bewegung unmöglich gemacht haben. Weitere Eingriffe bildeten 2. die sogenannten "daumenbildenden" Operationen. An der Fünffingerhand wurde der dreigliedrige 1.Strahl verkürzt und in Opponens-Stellung gebracht. Auch einige Kinder mit Syndaktylie des 1. und 2.Strahles wurden einer solchen Operation unterzogen. An den unteren Extremitäten wurden Achsenbegradigungen und Unterstellungsoperationen vorgenommen, die dem Kind das Gehen erst ermöglicht haben oder doch zumindest Voraussetzung zum Tragen einer Prothese oder eines Gehapparates waren. Ferner waren bei einigen Kindern Hüftgelenksoperationen nötig, um normale statische Verhältnisse zur Vorbeugung einer Arthrosis deformans zu schaffen. Kontrakturen, die konservativ keiner Verbesserung zugänglich waren, mußten operativ korrigiert werden. Intensive Krankengymnastik, Gipsverbände und -schalen sowie Schienen dienten der Erhaltung und Verbesserung der Operationsergebnisse. Die meisten Eingriffe wurden bis zum 5. oder 6.Lebensjahr, also vor Beginn des Schulbesuchs, vorgenommen.

Für die Mehrzahl der Kinder kam jedoch eine konservative Therapie in Frage. Neben der physiotherapeutischen Behandlung wurden die Fehlstellungen der Gliedmaßen mit Schienen versorgt. Dabei sind zu unterscheiden

1. Präventivschienen, die eine Verschlechterung des bestehenden Zustandes verhindern helfen und die vorwiegend nachts zu tragen sind,
2. Korrigierende Lagerungsschienen, die einerseits der Wachstumslenkung dienen, aber auch postoperativ zur Sicherung des Operationsergebnisses angewendet werden. Sie wurden tagsüber stundenweise und die ganze Nacht getragen,
3. Funktionsschienen, die aktiv die Funktion der Gliedmaße verbessern helfen, indem sie bei optimaler Einstellung eine Bewegung der Gelenke und Muskeln erlauben. Sie wurden tagsüber stundenweise getragen.

Im Intervall wurden redressierende Übungen eingeschoben.

Alle Schienen bestehen aus thermoplastischen Kunststoffen und werden so angemessen, daß sie eine möglichst geringe Hautfläche bedecken. Es soll so die größtmögliche Fläche zur Aufnahme taktiler

Reize erhalten bleiben und Druckstellen sollen vermieden werden. Die Anmessung und regelmäßige Kontrolle fand in der Kinderklinik statt.

Die Schienenbehandlung erfolgte vom Zeitpunkt kurz nach der Geburt bis, in Extremfällen, zum 10. bis 12. Lebensjahr. Danach verliert sie ihre Wirksamkeit.

Ein großer Teil der beschriebenen Maßnahmen diente der Vorbereitung auf die p r o t h e t i s c h e Versorgung. Bei Prothesen handelt es sich um künstliche Gliedmaßen, mit deren Hilfe die wichtigsten Funktionen des geschädigten oder fehlenden Gliedes ausgeführt werden können. Selbstverständlich müssen die Prothesen für jedes Kind individuell hergestellt werden, wobei man aber auf bestimmte Grundformen zurückgreifen kann, die den einzelnen Alters- und Entwicklungsstufen gemäß unterschiedlich kompliziert konstruiert sind. Man verfügt über die einfache "Patschhandprothese", die das Nehmen und Halten von Gegenständen ermöglicht, und die komplizierteren Hooks, die die Greiffunktionen, Beugung und Streckung, Pronation und Supination gestatten.

Die sogenannten Eigenkraftprothesen werden durch die über Bandzüge übertragenen Muskelkräfte des Schultergürtels und der Armreste bewegt. Die pneumatische Prothese wird mit CO_2 betrieben, das in flüssiger Form in einer tragbaren Flasche mitgeführt werden kann. Die elektrische Prothese bezieht ihren Antriebsstoff aus dem Stromnetz oder einer tragbaren Batterie. Die fremdkraftbetriebenen Prothesen werden mittels kleiner Hebel oder Knöpfe gesteuert, die die Kinder selbst mit kleinsten Fingerrestchen, Schulter oder Kinn bedienen können. Die Prothesen werden, sofern ausreichend lange Arme vorhanden sind, mit rucksackartigen Haltegurten, sonst mit leibchenartig geformten Kunststoffschalen am Brustkorb befestigt. Nach Bedarf können Schulter- und Ellbogengelenke eingebaut werden, die auch komplizierte Bewegungskombinationen erlauben.

Die Beinprothesen werden immer mit Eigenkraft bewegt. Befestigt werden sie an einem Beckenkorb, an dem das Kind mit Amelie und Phokomelie sich auf einem Tubersitz, mit kurzer Ektro-

melie auf einem Fußsteg abstützen kann. Auch hier gibt es verschieden komplizierte Ausführungen: von wie einfache Ständer funktionierenden, sogenannten "Stubbies", bis zu Prothesen mit eingebautem Kniegelenk, das beim Gehen mit einer Sperrvorrichtung gesichert wird. Beim Sitzen kann die Sperre gelöst werden, sodaß das Kniegelenk gebeugt ist. Beim Aufstehen rastet die Sperre bei maximaler Streckung wieder ein. Kinder mit langer Ektromelie erhalten eine Längenausgleichsprothese, die mit einer Ledermanschette mittels Schnürverschluß am Oberschenkel befestigt wird. Auch hier sind Fußstützen eingebaut. Bei beidseitigen Ektromelien der Beine haben sich die zunächst geplanten Gehapparate nicht in allen Fällen bewährt, da meist die Hüftgelenke von der Schädigung mitbetroffen sind. Viele Kinder ziehen die Fortbewegung im Rollstuhl vor, die schneller und bequemer ist.

Die Kriterien für die prothetische Versorgung, ihre Vor- und Nachteile mußten sorgfältig abgewogen werden. Die Entscheidung, ob ein Kind überhaupt eine Prothese erhalten, wie diese beschaffen sein und zu welchem Zeitpunkt sie angepaßt werden sollte, wurde in Zusammenarbeit von Arzt, Eltern, Psychologin und Orthopädiemechaniker beraten und gefällt. Zuerst wurden sehr gründlich die dem Kind möglichen Funktionen der geschädigten Extremität untersucht, um festzustellen, ob überhaupt eine Prothese notwendig sein, oder ob das Kind fähig sein würde, mit den verbliebenen Restfunktionen auszukommen oder ausreichende Ersatzfunktionen auszubilden. Da man zur Zeit der ersten prothetischen Versorgung der Dismeliekinder noch keine sehr ausgeprägten Vorstellungen darüber hatte, welche Geschicklichkeit die Kinder im "Erfinden" von Kompensationsmechanismen entwickeln würden, kam man überein, in Zweifelsfällen sich eher für die Prothese zu entscheiden. So wurden Kinder mit doppelseitiger Amelie oder Phokomelie im Zeitraum vom 12. bis 18. Lebensmonat beiderseits mit pneumatischen Patschhandprothesen versorgt. Ab dem 3. Lebensjahr bekamen die Kinder beiderseits Hooks, später dann auch, zuerst rechts, dann links, Handdrehgelenke, sodaß sie jetzt komplizierte Greif- und Umwendbewegungen ausführen konnten. Der weitere Ausbau der Funktionen ging mit der Entwicklung einher. Bei amelen und phokomelen Kindern wurde zusätzlich schon von Anfang an eine intensive Beübung der Füße vorgenommen.

Die prothetische Versorgung von Kindern mit doppelseitiger proximaler Ektromelie richtete sich nach der Länge der Arme: konnte der Mund erreicht und die Ärmchen vor der Brust gekreuzt werden, so bekam das Kind nur eine Prothese. War der Aktionsradius kleiner als der beschriebene, so wurde das Kind am Ende des 2. Lebensjahres zunächst mit einer, später dann mit einer zweiten pneumatischen Prothese versorgt. Kinder mit einseitiger kurzer Ektromelie bekamen einseitig Hooks. Kinder mit Ektromelien vom distalen Typ verfügten im allgemeinen über einen ausreichend großen Aktionsradius, sodaß auf Prothesen verzichtet werden konnte.

Den Zeitpunkt für die Ausstattung mit Beinprothesen wählte man so, daß das Kind möglichst zum normalen Termin seine ersten Steh- und Gehversuche unternehmen konnte. Auskunft über die im Jahre 1966 entwickelten und erprobten technischen Hilfen gibt Tabelle 5.

Tabelle 5

I. Erprobung von technischen Hilfen im Jahre 1966

Obere Extremität:

pneumatische Prothesen	5
Eigenkraftprothesen (aktiver Muskelhook)	3
Schreibhilfen	12
aktive Klumphand-Redressionsschienen	5

Untere Extremität:

Tubersitz-Beinprothese	1
------------------------	---

Weitere technische Hilfen:

Toilettenhilfe für Amelien und Phokomelien	3
Ausziehhilfen	2
Speziallöffel (Eigenanfertigung f. Kurzarmer)	6

II. Entwicklung von technischen Hilfen im Jahre 1966 bzw. Neuanfertigungen

1. Entwicklung

pneumatische Armprothesen von 2 auf 8 Funktionen	2
Beinapparate (Kufen- und Beckenkorbverkürzung)	3

2. Neuanfertigung

pneumatische Prothesen	4
Eigenkraftprothesen	1
Schreibhilfen	9
Tubersitzbeinprothese	1

Neben der Anpassung der Prothese an die körperlichen Gegebenheiten richteten sich Zeitpunkt und Art der Versorgung nach dem Alter und dem Entwicklungsstand des Kindes. Das Hilfsmittel sollte ihm die rechtzeitige Wahrnehmung altersgemäßer Entwicklungsreize ermöglichen, ihm zum, wenn auch nur mittelbaren, Be-Greifen und Erfahren der Umwelt dienen.

Zur Anpassung der Hilfsmittel kamen die Kinder für kurze Zeit "stationär" ins Dismelie-Zentrum, d.h., sie verbrachten dort den Tag mit Behandlung und Kindergarten, während sie bei Verwandten, anderen Contergan-Familien oder einer der Therapeutinnen untergebracht waren. Hatten sie sich an die Prothese gewöhnt, so wurden sie, mit einem täglich auszuführenden Übungsprogramm versehen, nach Hause entlassen.

Zur Kontrolle werden sie in regelmäßigen Zeitabständen einbestellt. Dabei werden Sitz und Funktion der Prothese geprüft und entschieden, ob eine neue Prothese nötig ist, oder ob, dank der entwickelten Geschicklichkeit, überhaupt darauf verzichtet werden kann. Die prothetische Versorgung hat also noch kein endgültiges Stadium erreicht.

Ob die Prothesen auch heute noch regelmäßig getragen werden, und das betrifft vor allem diejenigen für die Arme, ist von zahlreichen Faktoren beeinflußt worden. Einer der wichtigsten dürfte die Einstellung der Eltern zu den Chancen und Möglichkeiten ihres behinderten Kindes gewesen sein. Wurden die Prothesen als gutes oder immerhin bestmögliches Hilfsmittel akzeptiert, so wurden die Kinder dazu angehalten, sie regelmäßig zu tragen, sodaß sie ihnen so selbstverständlich wie echte Gliedmaßen wurden. Andere Eltern ertrugen den Anblick der Prothesen nicht, da er sie unablässig an die Behinderung erinnerte. Diese Aversion und der unterschwellige Wunderglaube, eine Operation könne das geschehene Unglück beheben, waren nicht dazu angetan, das Prothesentraining zu unterstützen. Ihre Kinder behelfen sich nun ohne Prothesen. Dabei haben viele von ihnen ausgezeichnete K o m p e n s a t i o n s m e c h a n i s m e n entwickelt. Folgendes Untersuchungsergebnis mag dies illustrieren: die Autoren Niederberger

und Scheuermann (1970) haben die Entwicklung von Kompensationsmechanismen in der Bewegung von Dysmeliekindern untersucht. Dabei mußten die Kinder verschiedene Übungen einmal mit, einmal ohne Prothese ausführen, wie z.B. Purzelbaum schlagen, einen Stuhl besteigen und wieder herunterspringen, sowie Aufgaben zur Überprüfung der Handgeschicklichkeit, der optomotorischen Koordinationsfähigkeit, der Feinmotorik und Grifftechnik absolvieren. Es stellte sich heraus, daß die Kinder, die ihre Prothesen selten trugen, bessere Kompensationsmechanismen ausgebildet hatten und mehr Ausdauer besaßen als die anderen. Sie konnten geschickter und schneller den Zangen- und Pinzettengriff bei Daumenhypo- und -aplasie ausüben, besser Gegenstände ergreifen und halten unter Zuhilfenahme von Mund, Kinn und Brust, und verfügten über ein besseres Balancevermögen bei den Turnübungen. Daraus geht hervor, daß die Kinder durchaus in der Lage sind, sich mit den ihnen zur Verfügung stehenden Möglichkeiten zu behelfen. Dieses Ergebnis wird von der Erfahrung im Münchener Dysmeliezentrum bestätigt, daß zum jetzigen Zeitpunkt eine große Zahl von Kindern ihrer Prothese die natürlichen Hilfsmittel bei weitem vorzieht. Der notwendigen krankengymnastischen Arbeit ist der folgende Abschnitt gewidmet.

Das Aufgabengebiet der **K r a n k e n g y m n a s t i k** umfaßt das allgemeine Körpertraining zur Kräftigung der Muskulatur, Bänder und Gelenke und zur Vorbeugung von Konsekutivschäden vor allem der Wirbelsäule und der Hüftgelenke, das Herausarbeiten, Erhalten und Verbessern aller irgend möglichen Funktionen der geschädigten Gliedmaßen, die Kräftigung bestimmter Muskelgruppen, die zum Tragen der Prothesen wichtig sind und das Prothesentraining selbst, besonders für die Beinprothesen. Die Arbeit mit den Armprothesen fällt weitgehend in das Gebiet der Beschäftigungstherapie.

Der Raum für die Krankengymnastik kann mit Hilfe einer Faltwand in 2 Behandlungseinheiten gegliedert werden. Er ist ausgerüstet mit einer Sprossenwand, mehreren Matten für die Bodenübungen, einem Schwebebalken, einem Kasten, einem fahrbaren Korbballständer, Bällen aller Größen und Gewichte, Keulen, Stäben, Reifen, einem Expander und Seilen. Ferner gibt es für die Gleichgewichtsübungen Schaukelbretter, das sind Bretter, an deren Unter-

seite eine Halbkugel oder Kufen befestigt sind, einen Laufwagen, einen mannshohen Spiegel, in dem die Kinder sich beobachten können und einen Plattenspieler für die rhythmische Gymnastik. Schwimmbad und Trampolinraum wurden bereits erwähnt. Bei den Gehübungen wird auch der Flur des Gebäudes miteinbezogen.

Die Behandlungszeit beträgt für jedes Kind wöchentlich, für die Landkinder alle 14 Tage, eine halbe Stunde. Um in dieser kurzen Zeit eine effektive Behandlung durchführen zu können, bedarf es von seiten der Krankengymnastin großen Einfühlungsvermögens, besonders bei unkonzentrierten und leicht ablenkbaren Kindern. Als Grundprinzip gilt, daß jede Übung altersgerecht und möglichst anregend motiviert sein muß, für die kleineren Kinder z.B. in Spielform "verpackt" oder in eine Spielhandlung eingebaut, für die größeren, indem ihre Geschicklichkeit, Schnelligkeit oder Ausdauer auf die Probe gestellt werden. Eine abwechslungsreiche Gestaltung der Behandlungsstunden durch musikalische Unterstützung oder gelegentlich gemeinsame Gruppenstunden läßt die Kinder immer wieder neue Anreize zur Mitarbeit finden.

Das Behandlungsprogramm der Einzelstunde richtet sich jeweils nach dem Gesamtbehandlungsplan für ein Kind. Wenige Wochen nach der Geburt wurde bereits mit redressierenden Übungen als Ergänzung zur Schienenbehandlung bei Kindern mit Klumphänden und -füßen begonnen. Sobald als möglich schloß sich ein allgemeines Training an. Es sollen hier nur einige exemplarische Übungen genannt werden. Dazu gehören solche, die die Rumpfmuskulatur kräftigen, wie das Anheben der Arme und Beine aus Bauch- und Rückenlage, Schaukeln auf dem Bauch, "Klappmesser"; Training der Schultergürtel-, Hüft-, Arm- und Beinmuskeln durch Beugen, Schwingen, Kreisen der Extremitäten einzeln, paarweise oder über die Diagonale, das Werfen, Stoßen oder Rollen von Bällen unterschiedlichen Gewichts und das Bewegen anderer Geräte. Diese Therapie wurde allmählich auch mit vorbereitenden Übungen für das Prothesentraining kombiniert. Besonderes Augenmerk galt und gilt den Gleichgewichtsübungen; dazu wird das Schaukelbrett oder ein riesiger aufblasbarer Ball, auf denen das Kind sitzt oder liegt, von der Krankengymnastin immer wieder aus ihrem Schwerpunkt verlagert, sodaß sich das Kind

dem neuen Schwerpunkt anpassen muß. Auf dem Trampolin werden Fallübungen und Gleichgewichtsübungen mit und ohne Prothesen gemacht.

Die Muskulatur der geschädigten Gliedmaßen wird gymnastisch und isometrisch geübt.

Zur Vermeidung von Sekundärschäden an der Wirbelsäule erhalten die Kinder Schwimmunterricht, dazu kommen Lockerungsübungen wie Rumpf- und Kopfkreisen, Kräftigung der Rückenmuskulatur und Übungen an der Sprossenwand. Ferner wird darauf geachtet, ob die Arbeitstische, die die Kinder verwenden, geeignet sind.

Die ersten Steh- und Gehversuche mit Prothese erfolgten an der Hand der Krankengymnastin, dann mit Hilfe von Krücken oder dem Gehwagen. Am Anfang mußten die Kinder dabei einen Sturzhelm tragen. Nachdem sie eine ausreichende Sicherheit erlangt hatten, wurde mit Gehversuchen auf der schiefen Ebene, dann mit Treppensteigen, Aufstehen aus dem Sitzen und Liegen und Hinsetzen und -legen begonnen. Kinder, deren beide Beine geschädigt sind und die nicht auf Dauer zum Stehen gebracht werden konnten, mußten lernen, möglichst selbständig in oder aus ihrem Rollstuhl zu kommen oder auf einen Stuhl zu steigen.

Die Mütter hatten und haben Gelegenheit, an einzelnen Behandlungsstunden teilzunehmen, um dann das häusliche Training überwachen zu können.

Die krankengymnastische Arbeit im Dysmelie-Zentrum erfuhr eine ausgezeichnete Ergänzung durch 3 einwöchige Skikurse, die, organisiert vom Elternverband, betreut von 2 oder 3 Krankengymnastinnen und einigen Hilfspersonen, in den Osterferien der Jahre 1970, 71 und 72 in der Wildschönau/Tirol stattfanden. An den Kursen nahmen insgesamt 126 Kinder teil. Eine Reihe von Dysmeliekindern erhielt Gelegenheit, zusammen mit ihren gesunden Geschwistern im August 1972 an einem Reitkurs in Hausham teilzunehmen. Neben der krankengymnastischen Behandlung im Dysmelie-Zentrum, dem Schulsport und den genannten Kursen treiben viele Kinder auch privat Sport,

wie Schwimmen, Fußball, Eis-, Skilauf und Tischtennis.

Die B e s c h ä f t i g u n g s t h e r a p i e hat zum Ziel, den Kindern zu einer altersgerechten Selbständigkeit zu verhelfen. Ihr Aufgabengebiet umfaßt das Selbsthilfetraining mit körpereigenen Möglichkeiten und technischen Hilfsmitteln, das Prothesentraining für die oberen Extremitäten, die Vorbereitung auf den Schulbesuch und die Ausübung sozialer Funktionen, soweit es dazu manueller Fertigkeiten bedarf. Bei einigen Kindern wurde nach Absprache mit der Psychologin die Behandlung nach verhaltens-therapeutischen Richtlinien vorgenommen.

Bei der Arbeit muß berücksichtigt werden, daß es nicht nur um die Einübung manueller Fertigkeiten geht, sondern auch um die Ausbildung geistiger Fähigkeiten wie Improvisationsgabe, Entscheidungskraft und Eigeninitiative. Besonders muß der Wunsch nach Selbständigkeit gefördert werden, denn man darf den Hang zur Bequemlichkeit nicht unterschätzen, der gerade bei behinderten Kindern allzuleicht Unterstützung von seiten der Umwelt erfährt. Die Arbeit erfordert deshalb ein großes Maß an Geduld, aber auch an Konsequenz und Durchsetzungsvermögen.

Für die Arbeit stehen 2 Räume zur Verfügung. Der eine ist mit Schreibtisch, Couch, Sesseln und Tisch eingerichtet, da er gleichzeitig als Büro und Konsultationsraum dient. Ein Regal enthält Spiele aller Art, Kinderbücher und Fachliteratur, ein Schrank Materialien, wie Stoffe, Wolle, farbige Schnur etc. Im anderen Raum steht ein niedriger Werk Tisch mit Kinderstühlen, Näh- und Schreibmaschine, die je auf einem Tisch befestigt sind, ein großes Regal mit funktionellem Spielzeug und Arbeitsmaterialien, wie Holz, Leim, Nägel, Farben und vielem anderen. An einer Lochwand hängen Werkzeuge: Fuchsschwanz- und Laubsägen, Hammer, Schraubenzieher und Zangen. Von einer Bodenmatte aus erreichbar steht ein Wandbrett, an dem Türklinen, Lichtschalter, Klingel, Wasserhähne und Schlüssellöcher befestigt sind. Dieses Zimmer verfügt über Wasseranschluß und einen Elektroherd. Spezialschreib-tische ergänzen die Einrichtung.

Die beschäftigungstherapeutische Arbeit bezweckt in erster Linie Selbständigkeit bei den Verrichtungen des täglichen Lebens. Alle dazu nötigen Fähigkeiten lernt das Kind im sogenannten Selbsthilfetraining ⁴⁾. Grundsätzlich soll dem Kind zu Hause und bei der Behandlung nur ein Mindestmaß an Hilfe zuteil werden. Dazu müssen aber einige Bedingungen erfüllt sein: an der Kleidung müssen bestimmte Änderungen vorgenommen werden, damit das Kind sich selbst an- und ausziehen kann. Als Verschlüsse haben sich Druckknöpfe, Haken und Ösen und Klettverschlüsse bewährt. An Reißverschlüssen sollten Ringe oder Perlen an Schnüren befestigt werden, damit sie besser zu greifen sind. An Hemden, Hosen und Röcken werden Schlaufen angenäht, sodaß das Kind sie mit Händchen, Füßen oder Zähnen hinauf- oder herunterziehen kann. Bei phokomelen und amelen Kindern müssen die Strümpfe und Strumpfhosen den Vorderfuß freilassen, damit die Zehen genügend Bewegungsfreiheit haben. Ärmel sollen so kurz sein, daß der distale Teil des Armes frei bleibt zum Tasten und Greifen. Alle diese Kleidungsänderungen wurden von den Therapeutinnen während der Arbeit mit den Kindern entwickelt und erprobt und dann den Müttern zur Durchführung empfohlen. Um das An- und Ausziehen zu erleichtern, stehen den Kindern im Zentrum ein Stab, ein an der Wand befestigter Haken und eine gummierte Bodenmatte zur Verfügung. Als Fußbekleidung haben sich Schlüpfschuhe bewährt. Trotzdem lernen die Kinder, soweit das möglich ist, an Attrappen das Schnüren, Binden und Lösen von Schnürsenkeln und Bändern.

Auch für die Körperpflege mußten zahlreiche Kniffe entwickelt und erprobt werden. Zu berücksichtigen waren auch die häuslichen Verhältnisse wie Badezimmer- und Toiletteneinrichtung. Als günstige Hilfsmittel erwiesen sich Frottierlappen mit langen Schlaufen, Halter für Seife, Zahnbürste etc., langstielige Kämmе und Bürsten.

ad 4)

Ein ausführlicher Behandlungsplan, wie er für jedes Kind angelegt wird, befindet sich im Anhang.

Besondere Probleme warf die Benützung der Toilette auf. Jedoch fanden sich auch hier Mittel und Wege. In der Toilette angebrachte Haken helfen beim An- und Ausziehen, Halterungen für das Papier ermöglichen die Säuberung, einige Kinder können sich unter Zuhilfenahme ihrer Füße reinigen. Ein gutes Vertrauensverhältnis zwischen Kind und Therapeutin ist Voraussetzung zur Lösung dieses, bei aller Natürlichkeit, doch heiklen Problems. Wie gut sie geglückt ist, bewies mir ein Junge mit vierfacher Peromelie, der sich freiwillig erbot, vorzuführen, wie er den Toilettengang erledigte.

War die Nahrungsaufnahme mit normalem Besteck nicht möglich, so wurde es der Behinderung entsprechend verändert: ist die Greiffähigkeit vermindert, so wurden die Griffe verlängert und mit Schaumgummi verstärkt, ist sie sehr stark herabgesetzt, so wurden sie mit einem Lederbügel versehen, der den Löffel von oben an der Hand fixiert. Kann das Besteck infolge eines insuffizienten Ellbogengelenkes nur mit dem ganzen Arm geführt werden, so wird es mittels einer Metallspange am Unterarm befestigt. Zum Trinken verwenden die Kinder Tassen mit adaptierten Griffen. Armlose Kinder haben gelernt, mit den Füßen zu essen und auch eine Tasse zum Mund zu führen. Selbstverständlich mußten auch hier geeignete Haltevorrichtungen an den Geräten angebracht werden. Soweit das möglich ist, erlernen die Kinder den Gebrauch eines Messers beim Schneiden und Brote-Streichen.

Zunächst übten die Kinder den Eßvorgang mit Teller oder Töpfchen, Holzperlen und Löffel, dann mit echten Speisen. Inzwischen beherrschen sie ihn so gut, daß sie ihre Eltern in ein Restaurant begleiten können.

Selbst die "Benützung" einer Wohnung mußte erst erlernt werden. Die ersten Handgriffe wurden am Wandbrett geübt: Türen und Fenster öffnen und schließen, Lichtschalter und Klingelknöpfe betätigen (das "Klingelputzen" ist auch bei Dysmeliekindern ein beliebter Sport), Wasserhähne bedienen, Schubladen und Schranktüren öffnen und schließen.

Zur Vorbereitung auf die Schule mußten die Kinder den Umgang mit einem Schreibwerkzeug, mit Büchern, Heften, Malpapier und Schulranzen lernen. Konnten sie das Schreibinstrument nicht aus eigener Kraft halten, und war der Augen-Objekt-Abstand infolge der Armschädigung zu gering, so erhielten sie eine Schreibhilfe. Diese besteht aus einer Klemme, die Kugelschreiber oder Bleistift hält, und einer Vorrichtung zur Befestigung am Arm des Kindes. Bei stark eingeschränkter Beweglichkeit ist sie mit einer Thoraxstütze versehen, sodaß der Brustkorb sich an der Führung beteiligen kann. Die Schreibhilfe kann selbständig an- und abgelegt werden. Seit einiger Zeit bedienen sich die Kinder, deren Behinderung das gestattet, einer Schreibmaschine. Dazu gehören auch die armlösen Kinder, die ihre Füße dazu einsetzen. Je nach Geschicklichkeit können sie mit 8 bis 10 Zehen schreiben. Die Fersen werden dabei auf einer harten Unterlage abgestützt.

Vorbereitend und begleitend zum Unterricht in Handarbeit, Werken und Zeichnen führen die Kinder die vielfältigsten Bastelarbeiten aus. Dabei, das muß besonders hervorgehoben werden, kommt es in erster Linie auf den Arbeitsvorgang, die Arbeitsweise an. Das entstandene Produkt ist vom therapeutischen Standpunkt aus eine erfreuliche Begleiterscheinung. In einem exemplarischen Herstellungsvorgang sollen der Gebrauch des Werkzeugs und die im Material liegenden Möglichkeiten erprobt werden. Phantasie und praktisches Denkvermögen werden gefordert, das Kind soll sich jeden Schritt erst selbst überlegen, bevor es Hilfestellung bekommt.

Bei der Herstellung von Kleidern für Kasperle puppen lernen die Kinder (Mädchen und Buben!) den Gebrauch von Schere, Nadel, Faden, Stoff, und die Bedienung der Nähmaschine. Die Kasperlköpfe werden aus Pappmaché geformt, bemalt und mit kunstvollen Bast-, Hanf- oder Wollfrisuren versehen. Die fertigen Puppen werden an Stäben geführt.

Aus Sperrholz bauen die Kinder z.B. Burgen, Autos oder Lokomotiven. Dabei sollen sie selbständig das Holz im Schraubstock fixieren und bearbeiten, aber auch selbst das nötige

Werkzeug zusammenstellen und herbeiholen. Die Verarbeitung von Peddigrohr zu Körbchen erfordert den Einsatz einzelner Finger und dient ihrer Kräftigung. Bei Papierarbeiten, wie Ausschneiden, Falten und Kleben, wird die Feinmotorik geübt.

Einen wichtigen Punkt im Behandlungsplan stellt die Ausbildung von Fertigkeiten dar, die die Kinder zur Teilnahme an Gruppenspielen brauchen, wie Würfeln, Karten nehmen, halten und mischen, Steine schieben. Sie erlernen aber auch die Benützung eines Telephons oder Einkaufen.

Alle genannten Behandlungspunkte werden auch in das Prothesentraining einbezogen. Zunächst aber muß das Kind einmal mit der Prothese vertraut werden und ihre Möglichkeiten spielerisch entdecken. Zunehmend wurde die Prothesenfunktion gezielt ausgelöst, wobei die Aufmerksamkeit des Kindes sich immer mehr von der Bedienung des Hilfsmittels auf den Gegenstand seiner Tätigkeit verlagerte, bis die Konzentration auf das Objekt nur noch selten unterbrochen wurde, d.h., der bewußte Bewegungsablauf automatisiert wurde. Die Bewegungselemente wurden zuerst einzeln geübt, und dann zu Bewegungsabläufen kombiniert.



Ein phokomeles Kind
zieht mit Hilfe einer
Schlaufe und eines
Hakens seine Hose an



Schreibmaschinen-
training



Ein Junge mit
Peromelie des rechten
und langer Ektromelie
des linken Armes bei
der Arbeit mit der
Laubsäge



Fußtraining: ein Kind
mit beidseitiger
kurzer Ektromelie
schmirgelt ein
Holzstück ab



Ein Junge mit vier-
facher Peromelie
bei der Kranken-
gymnastik: Werfen
eines Reifens



Ein ameles Mädchen
bei der Kranken-
gymnastik: Training
mit Wurf Pfeilen

Um festzustellen, ob die Kinder eine normale psychische Entwicklung nehmen konnten, oder ob etwa die Fehlbildung begleitende geistige Defekte vorlagen, übernahm zuerst die Mental Health Gruppe, später das Kinderzentrum, die Beobachtung und Untersuchung der Kinder.

Die Situation der Mütter wurde von der Mental Health Gruppe durch persönliche Gespräche und eine Fragebogenaktion geklärt. Man wollte zunächst feststellen, welche psychischen Veränderungen die Geburt eines behinderten Kindes hervorgerufen hatte, wie sie verarbeitet worden waren, und welche Einstellung zum Kind und welche Erziehungsformen daraus gereift waren.

Alle Mütter hatten nach der Geburt einen Schock erlitten, der in seiner Tiefe unabhängig von der Art der Behinderung, dem Zeitpunkt und der Art der Mitteilung davon verlief. Nach der ersten Verzweiflung erfolgte eine kurze Phase voller Resignation über die Sinnlosigkeit des Geschehnisses, die dann von einer mehr oder weniger starken Auflehnung gegen das Schicksal abgelöst wurde. Übertrug sich diese auf das Kind, so entstand daraus ein Todeswunsch ("Gott soll das Kind wieder zu sich nehmen", "Das Kind ist ja doch nicht lebensfähig"), der meist erhebliche Schuldgefühle nach sich zog, die durch starke Fürsorglichkeit kompensiert wurden. Andere Mütter schilderten eine vorübergehende Tendenz zur sozialen Isolierung als Folge ihres verletzten Selbstwertgefühles ("Ich bin die einzige Frau im Ort, die so ein Kind hat"). Durch die tägliche Konfrontation mit den Behinderungen des Kindes und die Anforderungen, die seine Pflege stellte, begannen sie allmählich Anpassungsformen zu entwickeln, die in ihrer Art von komplexen Bedingungen, wie Komponenten ihrer Persönlichkeitsstruktur, ihrer Biographie, ihres sozialen Umfeldes bestimmt wurden. Bei einer nicht unbeträchtlichen Anzahl von Müttern äußerten sich die Anpassungsschwierigkeiten in einer auf "overprotection", d.i. aufs Überfürsorgliche, hin orientierten Erziehungshaltung. Diese veranlaßte sie, oft begleitet von übertriebener Angst, dem Kind könne etwas zustoßen, zu exzessiver Bindung an das Kind, dauernder Beaufsichtigung desselben mit einem Überangebot an Hilfeleistung und Verwöhnung. Es resultierte daraus eine Einengung des spontanen Handlungsbereiches des Kindes und eine

Beschränkung seiner Entfaltungsmöglichkeiten. Nur unter größten Vorbehalten wurde das Kind aus dem mütterlichen Einflußbereich entlassen, etwa, um mit anderen Kindern zu spielen.

Im Ergebnis eine ähnliche Erziehungsform entstand aus einer projektiven Abwehrhaltung, in der die Mutter ihre eigenen Meinungen, Ängste und Abneigungen gegen das Kind nach außen verlagerte und sie der Umwelt zuschrieb: "Die würden am liebsten mit Steinen nach uns werfen." Vor dieser grausamen Umwelt mußte das Kind geschützt werden.

Seltenere Formen der Erlebnisverarbeitung stellten das Verharren in der offenen Ablehnung des dysmelen Kindes dar, z.B. in der Art, daß die Eltern sich weigerten, es in die Familie aufzunehmen und es in Pflege gaben, oder die Neigung, die realen Gegebenheiten durch illusionäre Verkennung zu überdecken und umzu-deuten. Sie reichte von der Vorstellung, ein besonders schönes Kind zu haben bis zu inadäquaten Hoffnungen, die fehlenden Gliedmaßen eines Tages ersetzen zu können. Auf die Dauer hielten diese Vorstellungen der Realität natürlich nicht stand.

Zahlreiche Mütter verarbeiteten das Erlebnis in bewußter Auseinandersetzung mit der Situation. Sie kamen zu einer realitäts-gerechten Einschätzung der Behinderung und der Chancen für ihr Kind und konnten daraus eine verständnisvolle Erziehungshaltung gewinnen. Sie gestatteten dem Kind eine möglichst selbständige Erfahrung und Auseinandersetzung mit seiner Umwelt, ließen ihm vielfältigen Spielkontakt mit anderen Kindern und beschränkten die Hilfeleistung auf das notwendige Mindestmaß. Das erforderte zwar ein großes Quantum an mütterlicher Zurückhaltung und Einsicht in die Bedürfnisse des Kindes, versprach jedoch die größte Chance in Hinsicht auf eine gesunde psychische Entwicklung.

Die geistige Entwicklung der Kinder wurde anhand einer Reihe von Tests und in direkter Beobachtung untersucht. 88 der im Dysmelie-Zentrum behandelten Kinder im Alter von 3 bis 5 Jahren wurden auf ihre Intelligenz, ihren Wortschatz, soziale Integration und Sozialverhalten getestet. Aus den einzelnen Ergebnissen wurde

der Entwicklungsquotient errechnet. Als wichtige, das Ergebnis bestimmende Faktoren erkannte man die Erziehungshaltung insbesondere der Mutter, entwickelt in direkter Abhängigkeit von der Art ihrer Anpassung an den Tatbestand der Behinderung, Milieu und Bildungsstand des Elternhauses, korreliert zu Beruf und Einkommen des Vaters, die Art der Behinderung und die Dauer eines notwendig gewordenen Heim- oder Krankenhausaufenthaltes während der ersten Lebensjahre.

Die Auswertung der Untersuchung lieferte folgende Ergebnisse:

1. Die Dysmeliekinder verfügen über eine der nicht behinderten Kontrollgruppe völlig entsprechende, normale Intelligenz mit Gauß'scher Verteilung. Dies widerspricht der in der Öffentlichkeit weit verbreiteten Meinung, die behinderten Kinder zeichneten sich durch eine besonders hohe Intelligenz aus. Dieses Vorurteil wird aus 2 Quellen gespeist: Da die Kinder von Anfang an eine optimale Förderung erfahren haben, mußten sie ihrer Umwelt als für ihr Alter überdurchschnittlich intelligent erscheinen. Die zweite Quelle ist mehr emotionalen Ursprungs. Aus dem natürlichen Bedürfnis nach Gerechtigkeit heraus schrieb man den Kindern, gewissermaßen als Ausgleich für ihre körperliche Behinderung, besondere geistige Fähigkeiten zu.
2. Wortschatz und sprachliche Intelligenz zeigten sich in besonderem Maße als vom Niveau des Elternhauses und eventuell eingetretenen Hospitalismusschäden abhängig, Faktoren, die auch in das stark von der Art der Behinderung bestimmte Ergebnis des Zeichentests einfließen. In der Zeichnung sollte das Kind sich selbst darstellen. Dabei wurde detailstatistisch die Beobachtungsgabe, Selbsteinschätzung und Würdigung der Behinderung gewertet.
3. Im sozialen Verhalten spiegelte sich wider, welche Rolle das Kind innerhalb der Familie spielte, welche Bedeutung man seiner Behinderung zumaß und wieviel Rücksichtnahme es aufgrund derselben von Geschwistern und Kameraden erwarten durfte, wieviel Spielkontakte es mit anderen Kindern hatte. Je mehr es gelernt hatte, sich einerseits einzuordnen, andererseits aber seine Interessen bei Gleichaltrigen zu vertreten und durchzusetzen, desto besser meisterte es die Umstellung auf ein neues soziales Umfeld, wie

z.B. Kindergarten und Schule. Fast ohne Ausnahme, allerdings mit unterschiedlichen Eingewöhnungszeiten, lebten sich die Kinder im neuen Kreise ein, nachdem sie zunächst versucht hatten, sich die Rolle, die sie in der bisher gewohnten Umwelt inne hatten, auch hier zu erkämpfen, sei es durch den Versuch, sich die anderen Kinder durch besonders aggressives Verhalten zu unterwerfen, sei es, indem sie sich in den Schutz der Kindergärtnerin zu begeben und dort Außenseiterprivilegien zu genießen trachteten, was aber meist klugerweise verhindert wurde, oder sei es durch den Rückzug in die Isolation, aus der die anderen Kinder es jedoch bald herauslockten.

Da die meisten Kinder normale, also keine Sonderkindergärten besuchten, mag es interessant sein, welche Reaktionen ihre Behinderung bei den gesunden Kindern hervorrief. Nachdem sie anfänglich nicht registriert worden waren, betrachtete man sie später mit unverhohlener Neugier, befragte das Kind, wie es denn zu den zu kurzen Ärmchen gekommen sei, ob diese noch nachwachsen würden und gab sich mit der gegebenen Antwort zufrieden. Mit Interesse stellte man fest, was das Kind trotz seiner Behinderung alles konnte, ahmte es gar manchmal nach und ging dann zur Tagesordnung über.

Die Reaktionen der Erwachsenen hingen stark von der Haltung der Eltern ab und reichten von überwiegend bewiesener Hilfsbereitschaft bis zur seltenen groben Taktlosigkeit.

Für die Diagnose der psychischen Struktur der Kinder müssen neben den auf sie einwirkenden familienimmanenten Störfaktoren diejenigen berücksichtigt werden, die aus der behinderungsspezifischen Auseinandersetzung mit der nichtfamiliären Umwelt entspringen. Zunächst wären dabei die Beschränkungen zu nennen, die die Behinderung dem Kind auferlegt: zahlreiche Spiele kann es nicht mitmachen, sein Anpassungsdrang in modischen Dingen und dem, was in seiner Bezugsgruppe "in" ist, kann nur in sehr begrenztem Maße befriedigt werden. Eine Vielzahl von Leistungen hat es durch seine Behinderung zusätzlich zu erbringen, die von der Umwelt nicht anerkannt werden. Daher rührt auch der Tatbestand, daß sie

in einigen Fächern in der Schule ungerecht oder, was für sie ebenso schmerzlich sein kann, überhaupt nicht benotet werden.

Welche Aufgaben erwuchsen nun den Psychologen aufgrund dieser Kenntnisse in der Rehabilitation der Dismelielkinder? Zunächst mußte den Müttern bei der Überwindung ihres Schocks geholfen werden. In den ersten 2 bis 3 Jahren wurden den Eltern auf Ersuchen Erziehungsratschläge erteilt, der Zeitpunkt und die Art der Prothesenversorgung bestimmt. Besonderes Augenmerk galt den in Heimen untergebrachten Kindern, da die Gefahr bestand, daß sich die ohnehin zu erwartenden psychischen Schäden bei unsachgemäßer Behandlung der Behinderung (z.B. falsche Kleidung) noch vermehren würden und nicht wieder gutzumachende Retardierungen zu befürchten waren.

Bei allen irgend dafür geeigneten Kindern befürwortete der psychologische Berater den Besuch eines Kindergartens, um den allzu großen häuslichen Einfluß etwas zu vermindern, neue Anreize zu ermöglichen und den Übergang zur Schule zu erleichtern. Leider konnten nicht so viele Kinder Aufnahme finden wie dies wünschenswert gewesen wäre.

Da zahlreiche Eltern sich nicht klar darüber waren, welche Schule für ihr Kind geeignet sein würde, half die Psychologin mit Schulreifetests und Beratung. Ließ die Behinderung es zu, so wurde für den Besuch einer Normalschule plädiert. Damit sollte einerseits der ja normalen Begabung der Kinder eine optimale Förderung erwachsen, schon durch die erhöhte Leistungsmotivation der Konkurrenz mit gesunden Kindern, andererseits sollte vermieden werden, daß sie in eine Ghettosituation, wie die Sonderschule sie darstellt, gedrängt würden. Sie sollten frühzeitig die Auseinandersetzung mit der normalen Umwelt lernen. Selbstverständlich gab man bei tetramelen und mehrfachbehinderten Kindern, deren Seh- und Hörvermögen eingeschränkt war, der Sonderschule den Vorzug. Im Nachhinein gab eine von Haiböck, Hellbrügge und Menara (1972) verfaßte Studie über schulische Leistungen und Erfolge der Dismelielkinder dieser Entscheidung recht: die in die Normalschule aufgenommenen Kinder hätten sich gut in ihre Klassen integriert und erführen dort eine optimale geistige Förderung.

Ins spezifische Gebiet der Psychologie fällt die Therapie kindlicher Verhaltensstörungen. Im Dymelie-Zentrum traten sie auf bei einem schwerhörigen Kind, das zudem noch im Heim untergebracht ist, und bei einigen Kindern, die eine extrem starke Bindung an die Mutter haben und die infolgedessen zu keiner Eigenständigkeit fähig sind. Ein Kind leidet an Legasthenie und Sprachstörungen. Die therapeutische Betreuung hat Frau Haiböck vom Kinderzentrum übernommen.

In Zusammenarbeit mit dem Dymelie-Zentrum wird die Behandlung auf die beschäftigungstherapeutische Unterrichtszeit ausgedehnt. Nach psychologischer Beratung richtet sich bei stark gehemmten und unselbständigen oder sehr aggressiven Kindern die Therapie nach verhaltenstherapeutischen Maßstäben. Musikmalen, Malen mit Fingerfarben und rhythmische Bewegungstherapie helfen, die Verkrampfungen zu lösen. Die oft verschüttete Eigeninitiative und kaum entwickelte Entscheidungskraft wird gefördert, indem die Therapeutinnen die Kinder ermuntern, das jeweilige Programm des Tages selbst zu bestimmen, Materialien, Formen und Farben zu wählen und die nötigen Arbeitsgänge selbst zu entdecken. Dazu gehört auch eine dauernde Verstärkung in Form von Lob und Anerkennung. Bei Gesellschaftsspielen wird die Einordnung in eine Gruppe geübt, Spiele wie Memory dienen der Konzentrations- und Gedächtnisschulung.

Weitere Aufgaben werden die Psychologen bei der Wahl eines geeigneten Berufes und bei der Eingliederung in das Berufsleben erwarten. Dabei wird die enge Zusammenarbeit mit der Beschäftigungstherapeutin, dem Berufsberater und dem Arbeitsamt erforderlich sein. Zur Beratung der Behinderten selbst sollte sich im Idealfall eine Aufklärung der Arbeitgeber über die Möglichkeiten und Grenzen beim Einsatz eines Körperbehinderten gesellen.

Die Elternbefragung

1) Methodik

a) Bereitstellung der Auswertungsunterlagen

Zum Zwecke der Elternbefragung habe ich gemeinsam mit allen Mitarbeitern des Dysmelie-Zentrums einen Fragebogen zusammengestellt, der an alle Eltern der zum Zeitpunkt der Untersuchung in Behandlung befindlichen oder erst seit kurzem daraus entlassenen Kinder geschickt wurde. Die ausgefüllten Bögen sollten anonym zurückgesandt werden. Wir erhofften uns davon eine ehrlichere Beantwortung der Fragen und freimütigere Äußerung von Kritik und Vorschlägen und somit einen Überblick über den tatsächlichen Stand der Dinge. Als Nachteil der Anonymität mußte in Kauf genommen werden, daß die meist recht ungenauen Angaben zur Art der Schädigung nicht von uns vervollständigt werden konnten und so nur eine grobe Einteilung der Schädigungstypen erfolgen konnte. Aus diesem Grunde sind auch die Angaben zu Größe und Gewicht kaum zu verwerten.

Von 100 Fragebögen, die verschickt worden waren, kamen zunächst 60 zurück. Einige Eltern verweigerten ausdrücklich die Mitarbeit mit der Begründung, sie wünschten nicht, daß mit ihren Kindern, auf welche Weise auch immer, experimentiert würde.

Da die 60 Bögen unzureichend erschienen, unternahm ich eine 2. Aktion mit Hausbesuchen im Raum München, bei der ich noch 19 Fragebögen erhielt. Eine weitere Anzahl von erneut mit der Bitte um Beantwortung verschickten Fragebögen kam leider nicht zurück. So lagen zur Auswertung insgesamt 79 Bögen vor.

b) Auswertungsmodus

Die Fragen wurden in folgenden 5 Gruppen zusammengefaßt:

A. Angaben zur Person: Geschlecht, Alter, Gewicht, Größe,
Art der Schädigung (Fragen 1,2,3,4)

- B. Die schulische Situation der Kinder: Schultyp, Anforderungen, Leistung, Beurteilung (Fragen 6,7,8,22,23,24)
- C. Selbständigkeit der Kinder: Betreuung im Dysmelie-Zentrum; häusliches Training und Aufgaben im häuslichen Bereich; Hilfsmittel; Sport außerhalb von Schule und Therapie; Berufspläne (Fragen 9,10,11; 29,30; 5,26,27,28; 12,13,14; 31)
- D. Soziales Verhalten der Kinder: in der Familie oder Heimgruppe; in fremder Umgebung; Behinderten gegenüber; Spielpräferenzen (Fragen 15,16,17,18,19,21)
- E. Kritik, Vorschläge und Anmerkungen der Eltern (Fragen 32,33,34)
Als Einzelfrage Nr.20 nach der Fernsehhäufigkeit und -dauer

Anmerkung zur Auswertung:

- 1. Jeweils am linken Rand des Textes findet sich die Nummer der zugehörigen Frage.
- 2. Bei denjenigen Fragen, die eine Differenzierung nach Schädigungstypen erfordern, folgen der Gesamtzahl in Klammern die Zahlen der jeder Gruppe angehörenden Kinder: Gesamtzahl (Zahl der Armgeschädigten / Zahl der Bein- geschädigten / Zahl der Vierfachbehinderten / Zahl der sonstig Behinderten)

2) Auswertung

a) Fragebogen

- 1. Alter des Kindes
- 2. Geschlecht
- 3. Größe Gewicht
- 4. Art der Schädigung
- 5. Hat oder hatte Ihr Kind eine Prothese oder Schreibhilfe?
Wird die Prothese regelmäßig - unregelmäßig getragen?
- 6. Welche Schule besucht Ihr Kind: Hauptschule - Gymnasium - Sonderschule?

7. Finden Sie, daß Ihr Kind die richtige Schule besucht oder würden Sie, wenn Sie nochmals zu entscheiden hätten, eine andere Schulform für richtiger halten - wenn ja, welche?
8. Schulleistungen:
 - a) allgemein (gut - durchschnittlich - schlecht)
 - b) Noten in
Schreiben
Handarbeiten, Zeichnen, Werken
Turnen
9. Behandlung im Dysmelie-Zentrum:
 - a) Wird Ihr Kind regelmäßig von uns betreut?
 - b) Halten Sie die Behandlung für sinnvoll?
Krankengymnastik Beschäftigungstherapie
10. Ist die Selbständigkeit gut - mäßig - schlecht?
 - a) beim An- und Ausziehen
 - b) beim Waschen
 - c) beim Essen und Trinken
 - d) beim Toilettengang
11. Führen Sie mit Ihrem Kind regelmäßig - unregelmäßig - nicht die Übungen durch, die die Therapeutinnen ihm aufgegeben haben?
(Bitte ehrlich beantworten!)
12. Treibt Ihr Kind privat Sport, wenn ja, welchen und wie oft?
13. Hat Ihr Kind schon an einem Freizeitkurs oder Ferienlager teilgenommen, z.B. Reiterlager, Skikurs?
14. Kann Ihr Kind schwimmen?
15. Hat Ihr Kind Freunde oder Freundinnen oder spielt es vorwiegend allein?
16. Spielt Ihr Kind lieber mit behinderten oder mit unversehrten Kindern?
17. Haben Sie oder Ihr Kind Schwierigkeiten mit Nachbarn oder in der Schule?
18. Wie verhält sich Ihr Kind anderen Behinderten gegenüber?

19. Wie verhält sich Ihr Kind gegenüber Eltern und Geschwistern?
(freundlich, liebevoll, hilfsbereit, vertrauensvoll oder aggressiv, trotzig, rechthaberisch)
20. Wieviel und wie lange sieht Ihr Kind fern?
21. Wie verhält sich Ihr Kind in fremder Umgebung, z.B. im Urlaub oder in einem Restaurant?
Begleitet Sie Ihr Kind gelegentlich in ein Lokal?
22. Hat Ihr Kind Schwierigkeiten bei Lehrer- oder Schulwechsel?
23. Wird Ihr Kind in der Schule normal gefordert, oder wird es über- oder unterfordert?
24. Wird Ihr Kind Ihrer Meinung nach gerecht oder ungerecht beurteilt?
25. Lebt Ihr Kind in Ihrer Familie, in einem Heim oder in einer Tagesstätte?
26. Benutzt Ihr Kind eine Schreibmaschine und / oder einen Spezialtisch?
27. Schreibt Ihr Kind mit dem Fuß?
28. Trägt Ihr Kind eine Brille oder ein Hörgerät?
29. Können Sie Ihr Kind mit selbständigen Aufgaben betrauen, z.B. Einkaufen?
30. Hilft Ihr Kind im Haushalt? Sind Sie mit der Ausführung zufrieden? Wenn nein, weshalb nicht?
Das Kind ist zu langsam - es würde zuviel zerbrechen - es soll seine Kindheit unbeschwert genießen, da es durch seine Behinderung und durch die Schulaufgaben schon genug ausgelastet ist.
31. Haben Sie mit Ihrem Kind schon Berufspläne erörtert?
Welche Berufswünsche hat Ihr Kind?
32. Was haben Sie an unserer Behandlung oder der Organisation des Dysmelie-Zentrums zu kritisieren?
33. Wir bitten Sie um Ihre Veränderungs- bzw. Verbesserungsvorschläge.

34. Möchten Sie sonstige Anmerkungen zu Ihren Problemen oder unserer Arbeit machen?

Danke!

b) Auswertung der Fragen

Fragengruppe A

- 2 Es wurden 79 Kinder erfaßt,
davon 38 Knaben und 41 Mädchen
- 1 in folgender Altersverteilung:
- | | | | | | | | | | |
|-----------------|---|---|---|---|---|---|---|---|-------|
| Alter | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | Jahre |
| Zahl der Kinder | 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 2 | 4 | 6 | |
-
- | | | | | | | | | |
|-----------------|----|----|----|----|----|----|----|-------|
| Alter | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | Jahre |
| Zahl der Kinder | 7 | 23 | 20 | 6 | - | - | 1 | |
- 4 Eine Schädigung der oberen Extremitäten liegt bei
58 Kindern vor, davon 27 einseitig und 31 beidseitig.
6 Kinder sind beingeschädigt, davon 3 ein- und 3 beidsei-
tig.
9 Kinder sind vierfachgeschädigt.
2 Kinder leiden an einer Spina bifida, 2 an Osteo-
dystrophie, 1 an Arthrogryposis ossificans und 1 hat
einen conterganinduzierten Hörschaden und eine Unter-
kieferanomalie.

Fragengruppe B

- 6 Von den 71 schulpflichtigen Kindern besuchten zum Zeit-
punkt der Untersuchung 39 eine Hauptschule, davon war für
je 2 der Übergang in die Realschule, bzw. in das Gymnasium
geplant. 19 Kinder besuchten bereits das Gymnasium, 2 eine
Realschule und 11 (6/1/3/1) eine Sonderschule. 3 Kinder
gingen in den Kindergarten und 5 waren noch zu Hause.
- 7 Mit der Wahl des Schultyps waren 50 Eltern zufrieden und
hätten dieselbe Wahl nochmal getroffen. Für 15 Schüler,
davon 12 Hauptschüler, wurden dazu keine Angaben gemacht,
sodaß man annehmen kann, daß den Eltern entweder keine
Alternative zum gewählten Schultyp zur Verfügung stand,

z.B. eine Sonderschule, oder sie einen Übergang in weiterführende Schulen gar nicht in Erwägung gezogen haben. Für 6 Kinder wurde der Schultyp ungünstig beurteilt. Davon besuchten 3 eine Sonderschule; 2 hätten es vorgezogen, mit Unversehrten zusammen Unterricht zu erhalten, das 3. Kind besuchte eine Sonderschule auf dem Land, die auch Lernbehinderte aufnimmt, und wurde wegen der auf diese Kinder notwendigen Rücksichtnahme zu wenig gefördert.

Von den 3 anderen Kindern hätte eines wegen Überforderung statt des Gymnasiums die Realschule bevorzugt, eines hätte statt der Hauptschule lieber eine Sonderschule für Körperbehinderte und eines eine Sonderschule für Sprachgestörte besucht.

- 23 Die Anforderungen, die die Schule an die Kinder stellte, fanden 60 Eltern normal. 5 Kinder fühlten sich überfordert: davon besuchten 4 ein Gymnasium und 1 eine Realschule. 4 Kinder fühlten sich zu wenig ausgelastet, davon besuchten 3 eine Sonderschule und 1 ein Gymnasium.
- 8 Die Leistungen, die die Kinder erbrachten, bezeichneten 24 Eltern als gut, 39 als durchschnittlich und 6 als schlecht. 2 machten keine Angaben.
Von den 19 Kindern, die ein Gymnasium besuchten, waren 10 gut, 8 durchschnittlich und nur 1 schlecht. Sie waren also den dort gestellten Anforderungen trotz ihrer Behinderung durchaus gewachsen.
- 24 In ihren Leistungen fühlten sich 65 Kinder gerecht beurteilt, 4 ungerecht (je 1 in der Haupt-, Real-, Sonderschule und Gymnasium), 2 machten keine Angaben.
- 22 Bei Lehrer- und Schulwechsel hatten 11 Kinder Schwierigkeiten, die aber meist nur am Anfang bestanden. 59 Kinder hatten keine Schwierigkeiten, für 1 liegen keine Angaben vor.

Zusammenfassung:

Der größte Teil der Kinder besuchte die für sie geeignete Schule. Die Schwierigkeiten bei Lehrer- und Schulwechsel

überstiegen nicht das normale Maß. Die Anforderungen, die an die Kinder gestellt wurden, konnten sie erfüllen, wie das Leistungsbild zeigt, das nicht von dem normaler Kinder abweicht. Die Lehrer waren in ihrer Beurteilung weitgehend gerecht, d.h. sie beurteilten den Einsatz und die Leistung der Kinder, auch wenn die Arbeitsergebnisse nicht ganz denen der gesunden Kinder entsprachen.

Die Befürchtung, die Kinder würden aufgrund ihrer Behinderung in normalen Schulen überfordert, hat sich nicht bestätigt.

Fragengruppe C

- 9 Von 79 Kindern wurden 67 regelmäßig, d.h. mindestens im Abstand von 14 Tagen im Dysmelie-Zentrum bzw. auf den Landfahrten betreut. 12 Kinder, davon 9 mit leichten Schäden der oberen, 1 der unteren Extremität, 2 mit Osteodystrophie, wurden nur noch unregelmäßig oder nicht mehr behandelt, da sie ihre Schädigung bereits ausreichend zu kompensieren gelernt hatten.
- 10 Als Kriterien der körperlichen Selbständigkeit wurde nach der Geschicklichkeit beim An- und Ausziehen, Waschen, Essen und beim Toilettengang gefragt.
- Beim An- und Ausziehen wurden 52 (40/5/5/2) Kinder als gut, 26 (18/1/3/4) als mittelmäßig und 1 (Vierfachgeschädigt) als schlecht eingestuft.
- Die Körperpflege beherrschten 54 (43/5/3/3) Kinder gut, 22 (14/1/4/3) mittelmäßig und 3 (1/0/2/0) schlecht.
- Beim Essen hatten 71 (55/5/6/5) keine Schwierigkeiten, 8 (3/1/3/1) benötigten gelegentlich Hilfe.
- 54 (46/5/2/1) Kinder kamen beim Toilettengang gut zu-recht, 10 (4/1/2/3) hatten geringe Schwierigkeiten, während 15 (8/0/5/2) sich nicht allein helfen konnten.

Bei dieser Frage muß berücksichtigt werden, daß sich das Ergebnis voraussichtlich noch verbessern wird, da zahlreiche Kinder noch eine lange Behandlung vor sich haben.

Die größten Schwierigkeiten bereitete den Kindern der Toilettengang (15 schlecht); bei Körperpflege und An- und Auskleiden kamen 76 bzw. 78 Kinder ausreichend zurecht, während beim Essen wenig Probleme bestanden.

- 11 Die Frage nach der Unterstützung der Behandlung durch häusliches Training ergab, daß 18 Kinder ihre Übungen zu Hause regelmäßig, 38 nur unregelmäßig und 17 überhaupt nicht absolvierten. 6 Fragebögen enthielten keine Angaben. Die Gründe für dieses unerfreuliche Ergebnis sind in elterlicher Inkonsequenz und beruflicher Belastung zu suchen. Einige Eltern führten an, die Kinder hätten genügend Bewegung oder seien von der Schule so in Anspruch genommen, daß häusliches Training überflüssig oder unzumutbar sei.
- 5 Unter dem Begriff "Hilfsmittel" zur Verbesserung der Selbstständigkeit wurden neben Prothesen, Rollstuhl, Schreib- und EShilfe bei Armgeschädigten auch die Füße erfaßt.
- 26 Prothesen trugen 30 Kinder mit Schädigungen der oberen
27 Extremität, 5 der unteren und 4 Vierfachgeschädigte.
- 28 Einen Rollstuhl benützte 1 Kind mit Beindysmelie, 4 Vierfachgeschädigte, 2 mit Osteodystrophie und 1 mit Arthrogryposis. Schreibhilfen hatten 23 Kinder. 14 Kinder mit Armdysmelien erlernten das Schreiben mit den Füßen. 19 Kinder benötigten eine Brille, 1 ein Hörgerät. Zur Erledigung der Schularbeiten benützten 19 (16/0/3/0) Kinder einen Spezialtisch. 27 (21/1/5/0) Kinder lernten Schreibmaschine schreiben. 15 davon besaßen bereits eine eigene Schreibmaschine.
- 13 Wie gesunde Kinder verbringen auch die geschädigten einen großen Teil ihrer freien Zeit mit Sport. Die Möglichkeit, Skilaufen und Reiten zu lernen, wurde den Kindern vom Dysmelie-Zentrum in Zusammenarbeit mit dem Elternverband in mehreren Ferienkursen geboten. An den Skikursen hatten 32 Kinder, an den Reitkursen 15 (11/1/2/1), an beiden Kursen 10 teilgenommen.
- 14 Schwimmen konnten bereits 62 (49/4/7/2) Kinder.

- 12 Folgende Sportarten wurden regelmäßig von den Kindern ausgeübt:

Schwimmen	30	Rollschuhlaufen	4
Turnen	17	Tischtennis	3
Skifahren	14	Gymnastik	2
Radfahren	12	Wandern	4
Fußball	8	Reiten	4
Schlittschuhlaufen	4		

Bei den Sportarten sind einige Mehrfachnennungen enthalten.

- 29 Ein großer Teil der Kinder hatte Aufgaben im häuslichen Bereich. 64 (53/2/5/4) konnten diese selbständig erledigen, 15 (5/4/4/2) waren dazu nicht in der Lage. Zur Mithilfe im Haushalt (Zimmer in Ordnung halten, Tisch decken, Abspülen etc.) wurden 52 (37/5/6/4) Kinder angehalten. 27 (21/1/3/2) brauchten nicht zu helfen. Dabei fällt auf, daß weniger die Art der Behinderung als Grund angegeben wurde, als vielmehr schulische Belastung (9), das langsame Arbeitstempo (3), das Risiko, etwas zu zerbrechen (2) und für einen Jungen, daß "Hausarbeit nur für Mädchen sei".
- 31 Bezüglich ihrer Berufswünsche haben 48 Kinder noch keine Vorstellungen, während 31 schon Berufe nennen, und zwar noch weitgehend unabhängig davon, ob diese überhaupt für sie in Frage kommen. Wechselnde Berufswünsche äußerten 4 Kinder. Sonst wurden genannt: Lehrer(in) (4), Kindergärtnerin (2), Kinderschwester (2), Tierarzt (2), Tierpflegerin (2), Büroarbeit (2), je einmal Telephonistin oder Ansagerin, Verkäuferin, Malerin oder Photographin, Dolmetscher (2), Zoologe, Schriftsteller, Lektor oder literarischer Übersetzer, Beamter, Techniker, Lokführer, Lastwagenfahrer, Schreiner.

Fragengruppe D

- 25 70 (55/3/7/5) Kinder leben in der Familie, 3 davon besuchen eine Tagesstätte. 9 (3/3/2/1) sind in Heimen untergebracht, haben aber Kontakt zu ihrer Familie.
- 19 Das Verhalten in Familie oder Heimgruppe wurde bei 51 Kindern als altersentsprechend normal bezeichnet, mit allen Abstufungen von freundlich und hilfsbereit bis aggressiv. 25 Kinder wurden als überwiegend freundlich und ausgeglichen und 3 als ausgesprochen schwierig charakterisiert, davon 1 Heimkind.
- 21 In fremder Umgebung verhielten sich 67 Kinder unauffällig, 10 waren gehemmt, für 2 liegen keine Angaben vor. 68 Eltern nahmen ihr Kind mit in Restaurants, während 9 (4/3/2/0) das ablehnten. 2 machten keine Angaben. Die Aufschlüsselung nach der Schädigungsart läßt keine eindeutige Aussage darüber zu, ob das Schädigungsmaß oder aber die Angst vor Reaktionen der Öffentlichkeit als Grund für die Ablehnung eines gemeinsamen Restaurantbesuches überwiegt. 3 der Kinder ohne "Restauranterfahrung" sind in Heimen untergebracht und werden bei Besuchen zu Hause nicht in Lokale mitgenommen. Offen bleibt, ob diese Eltern ohne ihr Kind Restaurants besuchen.
- 17 Länger dauernde Schwierigkeiten wegen der Behinderung mit Nachbarn oder Schulkameraden vermeldeten nur 5 Eltern, während 74 höchstens Anfangsschwierigkeiten zu überwinden hatten.
- 15 So bevorzugten 62 Kinder denn auch das Spiel zusammen mit anderen Kindern, während 15 lieber allein spielten. Für 2 Kinder liegen keine Angaben vor.
- 16 Ebenfalls behinderte Spielkameraden bevorzugten nur 4 Kinder, während 23 ausdrücklich lieber mit unversehrten spielten. 19 hatten nur gesunde Kameraden, sodaß sie keine Wahl treffen konnten. 26 war es gleichgültig, ob ihre Spielgefährten gesund oder behindert waren. 5 Eltern machten keine Angaben.

- 18 Fremden Behinderten gegenüber verhielten sich 64 Kinder unbefangen, nur 1 benahm sich gehemmt. 14 Eltern hatten noch keine Gelegenheit gehabt, ihr Kind im Umgang mit anderen Behinderten zu beobachten.

Die Zahl an Kindern, die anderen Behinderten unbefangen gegenübertraten, dürfte höher sein als bei gleichaltrigen gesunden Kindern. Mit der eigenen Behinderung wächst das Verständnis für andere Menschen, die in irgendeiner Weise von der Norm abweichen.

Zusammenfassung:

Es zeigt sich, daß die Kinder sich trotz ihrer Behinderung in ihrer Umwelt behaupten können und keine über das normale Maß hinausgehenden Schwierigkeiten haben, und zwar gilt das in gleichem Maße für die in der Familie lebenden wie für die Heimkinder.

Fragengruppe E

- 32 Kritik wurde freimütig geäußert, wenngleich ein Teil zu Unrecht, da die Eltern die beanstandeten Tatsachen leicht hätten ändern können, wie z.B. mangelnden Einblick in die Arbeit des Dysmelie-Zentrums oder zu wenig Kontakt zu den Therapeuten.
- 3 Eltern fanden, die Therapie sei nicht dem Alter der Kinder angepaßt, 3 beanstandeten den zu großen Wechsel im Personal. Einige Eltern hielten die Übungszeiten für zu kurz und die Pausen zwischen den Behandlungstagen für zu lang, besonders in den Ferien. Ein Elternpaar sträubte sich dagegen, daß sein Kind mit den Füßen essen solle, da es in der Öffentlichkeit nur Schwierigkeiten und Unverständnis ernten würde.
- 33 Vorschläge wurden nur wenige beigetragen. 2 Eltern baten um die Vermittlung des Dysmelie-Zentrums bei der Kontaktaufnahme mit anderen Eltern, möglicherweise in Form eines regelmäßig stattfindenden Gespräches. 2 mal wurde vorgeschlagen, den Einzelunterricht durch Therapie in der Gruppe zu ersetzen. Dieser Vorschlag wurde, soweit möglich,

schon in die Tat umgesetzt.

Der Wunsch einer Mutter, auch einmal ein Programm für die ganz schwer behinderten Kinder zu bieten, ist inzwischen mit einer Freizeit für die Vierfachbehinderten erfüllt worden.

- 34 14 Eltern äußerten ausdrücklich ihre Dankbarkeit und Zufriedenheit mit der Arbeit des Zentrums.
- 20 Eine Frage, die nirgends einzuordnen ist, befaßte sich mit den Fernsehgewohnheiten der Kinder. Es stellte sich heraus, daß die Fernsehhäufigkeit und -dauer nicht mit dem zunehmenden Alter ansteigt, sondern schon bei den kleinen Kindern den durchschnittlichen Wert von 45 Minuten pro Tag erreicht. 4 Kinder sahen nie fern, für 2 liegen keine Angaben vor. 8 sahen unregelmäßig Kindersendungen, 9 nur "selten" eine ausgewählte Sendung. 4 durften täglich bis 20 Uhr, 2 bis 21 Uhr fernsehen, ohne Angabe der Dauer. 13 Kinder saßen eine halbe bis 1 Stunde, 5 3 bis 6 Stunden pro Woche vor dem Fernsehschirm. 17 Kinder sahen täglich eine halbe bis 1 Stunde fern, 15 täglich 2 bis 3 Stunden.

Als bevorzugte Sendungen wurden Kindersendungen, Tier- und Abenteuerfilme, Sportsendungen genannt.

Zusammenfassung

Die Ergebnisse der Untersuchung zeigen, daß die Arbeit des Dismeliezentrums als erfolgreich bezeichnet werden kann. Das Ziel, die Kinder trotz ihrer Behinderung zur Selbständigkeit zu erziehen, ist erreicht worden. Sie wurden mit den therapeutischen Möglichkeiten der Krankengymnastik und Beschäftigungstherapie zu einer ausreichenden Kompensation ihrer Behinderung gebracht und in ihrem Selbstvertrauen gestärkt.

Ihre geistige Entwicklung verlief wie die gesunder Kinder: ihre schulische Leistung weicht, mit Ausnahme der praktischen Fächer, nicht von der normaler Schüler ab. Fast ein Drittel der Kinder besucht erfolgreich ein Gymnasium.

Die Arbeit im Dismeliezentrum war aber auch mit einigen Schwierigkeiten verbunden: als größtes Problem erwiesen sich oft Uneinsichtigkeit und Inkonsequenz einiger Eltern, was die Fortsetzung des Trainings zu Hause betraf. Teils gaben sie der Bequemlichkeit ihrer Kinder nach, teils neigten sie zu übertriebener Hilfeleistung, sodaß ihre Kinder keinen rechten Anreiz zu eigenen Anstrengungen sahen.

Ein Grund zur Besorgnis liegt bei einigen Eltern in der Mißachtung vernünftiger Ernährungsprinzipien. Allen Diätvorschlägen und Mahnungen zum Trotz werden etliche Kinder falsch und zu reichlich ernährt. Die resultierende Fettleibigkeit führt zu eingeschränkter Beweglichkeit und mindert so die Selbständigkeit der betroffenen Kinder.

Da die Dismeliekinder in einigen Jahren dem Zentrum "entwachsen" sein werden und seine Betreuung nicht mehr so intensiv benötigen, werden in zunehmendem Maße Kinder mit Fehlbildungen und Schäden anderer Genese in das Behandlungsprogramm des Ambulatoriums aufgenommen.

Anhang

Zu Seite 41 :

Der Behandlungsplan, wie er in der Beschäftigungstherapie für jedes Kind angelegt wird.

BEHANDLUNGSPLAN

=====

Name:	Wohnung:	Geburtsdatum:	Diagnose:
-------	----------	---------------	-----------

-
- | | |
|----------------------|--------------------------|
| a) Körperpflege | e) sonstige Fertigkeiten |
| b) An- und Ausziehen | f) Prothesentraining |
| c) Toilette | g) Rollstuhlfahren |
| d) Essen und Trinken | |
-

a) Körperpflege

- | | |
|-------------------------------|--------------------------|
| 1. Bedienung des Wasserhahnes | 10. Zähne putzen |
| 2. " der Seife | 11. Ohren putzen |
| 3. " des Waschlappens | 12. Haare kämmen |
| 4. Gesicht und Hals waschen | 13. " waschen |
| 5. Hände waschen | 14. Fingernägelpflege |
| 6. Füße waschen | 15. Fußnägelpflege |
| 7. Oberkörper waschen | 16. Badewanne |
| 8. Unterkörper waschen | 17. Dusche |
| 9. Abtrocknen | 18. Taschentuch benutzen |

b) An- und Ausziehen

- | | |
|---------------------------|-----------------------|
| 1. Bedienen von Knöpfen | |
| Reißverschluß | |
| Druckknöpfen | |
| Haken und Ösen | |
| Schleifen | |
| 2. An- und Ausziehen von: | Hose |
| Unterhemd | Rock |
| Unterhose | Socken, Kniestrümpfen |
| Pullover | Strumpfhosen |
| Bluse | Jacke |
| Oberhemd | Mantel |
| Kleid | Schuhe |
| Schwimmanzug | Mütze |

c) Toilette

1. Kleider zurechtrichten
2. Papierbenützung
3. Anziehen

d) Essen und Trinken

- | | |
|----------------------------------|--|
| mit Händen | |
| " Füßen | |
| " Hilfsmitteln | |
| " Löffel | |
| " Messer schneiden und streichen | |
| aus Kanne trinken | |
| " Tasse trinken | |

e) Sonstige Fertigkeiten

Schreiben mit Händen
Füßen
Schreibhilfe

mit Schere schneiden
Klebearbeiten
Sticken
Stricken
Nähen
Hämmern
Falten
Weben
Karten spielen
Türklinke u. Schiebetür bedienen
Einkaufen gehen

Maschineschreiben mit Händen
Füßen
Schreibhilfe

Lichtschalter bedienen
Schublade öffnen
Schranttür " "
Telephon bedienen
Buch halten
Seiten umblättern
Klingel bedienen
Flaschen öffnen u. schließen
Uhr anlegen
Geldbörse öffnen, schließen
Bezahlen

f) Prothesentraining

1. Armprothesen
Würfelspiele

Festhalten beim Werken: Schneidearbeiten
Bastuntersetzer
Weben
Sandspielen
Klebearbeiten
Kartenspiel

An- und Ausziehen der Prothese
Auswechseln der Prothese

2. Beinprothesen
mit Krücken
ohne Krücken (freies Gehen)
Treppensteigen
Treppe hinuntergehen
Gegenstand aufheben (im Stand)
hinsetzen - aufstehen
hinlegen - aufstehen
Ballspiele

g) Rollstuhlfahrer

1. vom Bett in den Rollstuhl
2. " Rollstuhl ins Bett
3. " Boden in den Rollstuhl
4. " Rollstuhl auf den Boden
5. Sich im Rollstuhl bewegen, Sitzveränderungen
6. Rollstuhl bedienen
7. Fahrstuhlbedienung
8. Toilettenbenützung
9. in die Badewanne und zurück
10. ins Auto und zurück

Literaturverzeichnis

- Bach,H., Marquardt,E., Paul,J., Paul,H.A.,Popplow,K., Simon,P.,
Strasser,H.: Rehabilitation von mehrfachbehinderten und
Dysmelie-Kindern. Bartmann-Verlag, Frechen 1971.
Gesellschaft und Gesundheit Bd.4
- Bläsigg,W. und Schomburg,E.: Das Dysmelie-Kind. Thieme-Verlag,
Stuttgart 1966
- Blauth,W.: Mißbildungen der unteren Gliedmaßen und ihre Behandlung.
MEFA-Verlag GmbH, Bonn 1966
- Bundesministerium für Gesundheitswesen: Intelligenz- und Verhal-
tensforschung bei körperbehinderten Kindern. Eigendruck,
Bad Godesberg 1967
- : 1.Monographie über die Rehabilitation der Dysmelie-Kinder
(Dysmelie-Arbeitstagung, Heidelberg 1964) Frechen/Köln 1965
- : 2.Monographie über die Rehabilitation der Dysmelie-Kinder
(Dysmelie-Arbeitstagung, Heidelberg 1965) Frechen/Köln 1967
- : 3.Monographie über die Rehabilitation der Dysmelie-Kinder
(Dysmelie-Arbeitstagung Hannover 1966) Bad Godesberg 1967
- : 4.Monographie über die Rehabilitation der Dysmelie-Kinder
(Dysmelie-Arbeitstagung Frankfurt 1967) Bad Godesberg 1969
- Deich,F.: Bilanz einer Panik. Euromed, August 1965
- Deitmaring,L.: Intelligenzuntersuchungen bei Dysmelie-Kindern.
Unveröff. Diss. München 1971
- Haiböck,H. und Menara,D.: Zur sozialen Eingliederung des Dysmelie-
Kindes. in: Fortschritte der Medizin, 89.Jg., Nr.34, 1971
- Haiböck,H., Hellbrügge,Th., Menara,D.: Förderungsmaßnahmen beim
Dysmelie-Kind im Kleinkindalter. in: Münchener Med. Wsch.
114.Jg., Nr.9, 1972
- : Dysmelie-Kinder in der Schule. in: Münchener Med. Wsch.
114.Jg., Nr.22, 1972
- Lorenzen,H.: Leibesübungen mit Körperbeschädigten. Thieme-Verlag
Stuttgart 1951
- Maier,W.: Die Frühbehandlung der Extremitäten-Dysmelie. Dtsch.
Med. Wschr. 88, 69, 1963

- Maier, W.: Thalidomidembryopathie und Gliedmaßenfehlbildungen.
Erfahrungen bei der Versorgung von Kindern mit Ektromelien.
in: Bayr. Ärzteblatt, Nr. 3, 1964
- Marquardt, E.: Angeborene Gliedmaßenfehlbildungen, ihre prothetische Versorgung im Säuglings- und Kindesalter. Praxis 54, 1965
- : Entwicklungsstörungen der Wirbelsäule bei Dysmelien. Vortrag Dtsch.-Ital. Orthopäd.-Kongress, Baden-Baden 1966.
Stuttgart, Enke-Verlag 1968
- Niederberger, S. und Scheuermann, M. : Kompensationsmechanismen in der Bewegung von Dysmelie-Kindern. in: Fortschritte der Medizin, 88.Jg., Nr.35/6, 1970
- Nedelmann, H., und Jäger, M.: Schienenbehandlung angeborener Handfehlbildungen. Bad Godesberg 1967
- Petersen, D.: Über Wirbelsäulenmißbildungen bei Dysmelie-Kindern. Z. Orthop. 102, 1967
- Rickenbacher, J.: Versuche mit Contergan am Hühnerkeimling. Dtsch. Med.Wschr., 88.Jg., 1963
- Salzgeber, B.: Zitiert nach Willert und Henkel
- Schönberger, F.: Die sogenannten Contergan-Kinder. Kösel-Verlag München 1971
- Strasser, H.: Das behinderte Kind und seine Umwelt. in: Fortschr. d.Heilpädagogik, Bd.1, Marhold-Verlagsbuchhandlung, Berlin 1968
- Strasser, H., Sievert, G., Munk, K.: Das körperbehinderte Kind. Marhold-Verlagsbuchhandl. Berlin 1968
- Töndury, G.: Die sensiblen Phasen in der Embryonalentwicklung und ihre Störung durch chemische Faktoren. in: Medikamentöse Pathogenese fetaler Mißbildungen, Symposium Liestal 1963
Basel-New York: Karger 1964
- Wiedemann, H.R.: Hinweis auf eine derzeitige Häufung hypo- und aplastischer Fehlbildungen der Gliedmaßen. Med. Welt 23 (1961)

- Willert, H.-G. und Henkel, H.-L.: Klinik und Pathologie der
Dysmelie. Die Fehlbildungen an den oberen Extremitäten bei
der Thalidomid-Embryopathie. Springer-Verlag Bln-Heidelberg-
New York 1969. Experimentelle Medizin, Pathologie und Klinik,
Bd. 26
- Witt, A.N., Cotta, H. und Jäger, M.: Die angeborenen Fehlbildungen
der Hand und ihre operative Behandlung. Thieme-Verlag,
Stuttgart 1965

Lebenslauf

Ich, Johanna Elisabeth Hedwig H e i s e l , wurde am 23.11.1946 als erstes Kind des Chemikers Dr.Paul Heisel und seiner Frau, der Ärztin Dr.Liselotte Heisel, geb. Sommer, in Göggingen bei Augsburg geboren.

Von 1953 bis 1957 besuchte ich die Volksschule zu Maria Stern in Göggingen, trat dann 1957 in das A.B. von Stetten-Institut in Augsburg ein, wo ich 1966 das Abitur ablegte. Ab Wintersemester 1966/67 studierte ich 5 Semester Theaterwissenschaften, Germanistik und Soziologie, davon drei Semester in Berlin, zwei in München. Dann nahm ich nach einem Semester Naturwissenschaften im Wintersemester 1969/70 das Studium der Medizin an der LMU München auf, wo ich 1975 das Medizinische Staatsexamen ablegte.

